
Universidad Autónoma de Madrid

Facultad de Medicina

***Prevalencia, características y pronóstico
de las anomalías congénitas de las
arterias coronarias con origen en el seno
de Valsalva contralateral, en una
población adulta de pacientes referidos
para la realización de un TAC coronario
en un Hospital terciario***

Tesis Doctoral

Miguel Orejas Orejas

Madrid Junio 2017

Directores de tesis:

Profesor Jerónimo Farré Muncharaz

Dr. Felipe Navarro del Amo

A mis padres, por darme la vida

A mis hermanos

Agradecimientos

Este trabajo supone la conclusión de un esfuerzo que comenzó mucho tiempo atrás y del que son responsables muchas personas e instituciones, a las que quisiera expresar mi agradecimiento.

A todos los que han contribuido a formarme como persona y como médico: a mi familia por su apoyo incondicional, a mis profesores del colegio donde inicié los estudios y a los profesores de la Universidad.

A todas las personas que han contribuido a formarme como cardiólogo. A la Fundación Jiménez Díaz, hospital donde realicé la residencia en cardiología y donde aprendí a ser médico de “cuerpos y almas”. En especial mi agradecimiento al Profesor Jerónimo Farré. Él ha sido una persona fundamental en mi formación académica, no sólo como cardiólogo sino como médico en su concepto más amplio. Su forma de entender y ejercer la medicina, su dedicación absoluta y su gran capacidad docente, sin duda, han marcado de una forma excepcional mi trayectoria laboral y profesional. A él, mi agradecimiento más sincero.

Al Dr Felipe Navarro. Desde que llegué a la Fundación Jiménez Díaz ha sido el ejemplo del buen hacer y un punto de referencia en cualquier aspecto profesional o personal. Sin él, no hubiera sido posible la realización de esta tesis doctoral.

A la fundación Conchita Rábago por su contribución en mi formación en el campo de la imagen cardíaca.

Al servicio de Radiología de la Fundación Jiménez Díaz por su colaboración desinteresada. Quiero agradecer a la Dra Marta Tomás su generosidad y compañerismo en el desarrollo de este trabajo.

Al servicio de cirugía cardíaca de la Fundación Jiménez Díaz, en particular al Dr Gonzalo Aldámiz por su gran interés en las anomalías coronarias.

A Alberto González y a Julián Checa del departamento de informática del hospital. Gracias por vuestra ayuda desinteresada.

A mis compañeros del servicio de Cardiología, a nuestros residentes. Sin ellos no hubiera sido posible completar este estudio. Quiero hacer una mención especial a los doctores José Manuel Rubio, Antonio Piñero, Borja Ibáñez, Pepa Sánchez, Rosa Rábago, Manuel Rey y José Tuñón. Gracias por el tiempo que os he robado.

A los que me han aconsejado en la elaboración y revisión de esta tesis. En especial a Quino por su estímulo constante y exquisita meticulosidad para encontrar las mejores palabras o frases.

A todos los que olvido y han participado de alguna manera en este trabajo.

A los que ya no están y les hubiera gustado ayudarme.

CONTENIDO

Portada

Dirección de Tesis

Dedicatoria

Agradecimientos

Índice

INTRODUCCION	7
1.-Primeras descripciones	7
2.- Tipos de anomalías coronarias: clasificación	10
3.- Manifestaciones clínicas y fisiopatología de las ACAOS	17
4.- Diagnóstico de las anomalías coronarias: evolución de las técnicas	22
5.- Prevalencia de las anomalías coronarias	27
6.- Manejo y tratamiento de las ACAOS	30
OBJETIVOS	36
MATERIAL Y METODOS	37
1.- Población de estudio	37
2.- Estudios con TAC coronario multicorte	37
3.- Diagnóstico de los pacientes	39
4.- Otras variables a estudio	40
5.- Seguimiento clínico de los pacientes	41
ANALISIS ESTADISTICO	42
ABREVIATURAS	43
RESULTADOS	44
1.- Pacientes incluidos. Características clínicas de la población	44

2.- Prevalencia y características de los pacientes con ACAOS	45
3.- Descripción morfológica de los diferentes tipos ACAOS encontradas	50
4.- Seguimiento clínico de los pacientes con ACAOS.....	68
5.- Presencia de cardiopatía congénita en pacientes con ACAOS	73
6.- ECG en los pacientes con ACAOS	75
 DISCUSION	 77
1.- Hallazgos principales de estudio	77
- Prevalencia de ACAOS en nuestro entorno	77
- ACAOS potencialmente malignas. Pronóstico	78
- Pruebas de detección de isquemia no invasivas	80
- Valvulopatía aórtica bicúspide y ACAOS	81
- CX retroaórtica y recambio valvular aórtico	83
- ECG en pacientes con ACAOS	84
2.- Direcciones futuras	85
 LIMITACIONES	 87
CONCLUSIONES	88
RESUMEN GENERAL	90
ENGLISH SUMMARY	93
BIBLIOGRAFIA	96

“ El que salva una sola vida salva al mundo entero”

- Talmud Sanhedrin 4:5 -

INTRODUCCION

Las anomalías coronarias engloban un grupo heterogéneo de alteraciones congénitas, cuyas manifestaciones y fisiopatología son muy variables en función del tipo concreto de anomalía coronaria que presente el paciente. Se define anomalía coronaria a toda variación anatómica que no entra dentro de la anatomía normal de las arterias coronarias. Se consideran variantes de la normalidad, a las variaciones observadas en más del 1% de una población no seleccionada.¹ Dentro de todas las anomalías coronarias congénitas descritas, están aquellas con origen en el seno de Valsalva contralateral (ACAOS), que tienen un gran interés clínico porque algunos casos se relacionan con muerte súbita. La gran mayoría de estas muertes, ocurren en personas jóvenes y están relacionadas con la realización de prácticas deportivas o ejercicio intenso. Se considera que hasta el 19% de atletas fallecidos de muerte súbita, presentaban ACAOS como se recoge en alguna serie publicada.² Además, con independencia de la población deportista, el 12% de muertes súbitas en una población joven (menor de 40 años) son atribuidas a anomalías coronarias malignas.² La prevalencia real de ACAOS y el riesgo absoluto de muerte súbita en la población general se desconoce.

1. Primeras descripciones

En 1952 se publica la primera muerte súbita en relación con un origen anómalo de la arteria coronaria izquierda, que se originaba en seno de Valsalva opuesto (“anomalous left coronary artery”, ALCA), en un joven de 21 años tras realizar ejercicio físico.³ La arteria coronaria anómala presentaba un trayecto interarterial, es decir, entre la arteria pulmonar y la aorta. No se publica ningún otro caso hasta pasados diez años, en 1962, en que se registra otro caso de muerte súbita en un atleta de 14 años.⁴ En la necropsia se documenta también una coronaria izquierda anómala, originándose en seno de Valsalva derecho, con trayecto que discurre entre la arteria pulmonar y aorta (exactamente igual al primer caso documentado en 1952). En la *tabla 1* se revisan los primeros casos de muerte súbita publicados en relación con ACAOS.

Tabla 1: Primeros casos publicados de muerte súbita en relación con ACAOS

<i>Autor</i>	<i>Año</i>	<i>Edad</i>	<i>Sexo</i>	<i>Número ostium</i>	<i>Origen anómalo desde Seno</i>	<i>Causa muerte</i>
Nicod³	1952	21	M	Único	Derecho	Muerte después ejercicio
Jokl, McCellan⁴	1962	14	M	Único	Derecho	Muerte después ejercicio
Jokl et al⁵	1966	16	M	Doble	Derecho	Muerte después ejercicio
Cohen and Shaw⁶	1967	11	M	Doble	Derecho	Muerte después ejercicio
Benson, Lack⁷	1968	13	M	Doble	Derecho	Muerte mientras corría
Benson⁸	1970	54	M	Doble	Derecho	Muerte mientras se afeitaba

En 1974, se publica un artículo fundamental: la primera serie de autopsias de pacientes con ACAOS, provenientes del Instituto de Patología del ejercito de Estados Unidos donde se revisaron 475.000 casos.⁹ En la serie se estudiaron todos los casos de ACAOS en las autopsias realizadas y se documentaron 33 pacientes con coronaria izquierda originándose en seno de Valsalva derecho o anterior (ALCA), y 18 pacientes con coronaria derecha originándose de seno de Valsalva izquierdo (ARCA, “anomalous right coronary artery”). Hubo 9 casos de muerte súbita y en todas ellas se observó un origen anómalo de coronaria izquierda (ALCA) con trayecto inter-arterial, entre arteria pulmonar y aorta en el examen anatomopatológico (*figura 1*). Todas ocurrieron durante la realización de actividades deportivas o inmediatamente después.

Sudden Death as a Complication of Anomalous Left Coronary Origin From the Anterior Sinus of Valsalva

A Not-So-Minor Congenital Anomaly

By MELVIN D. CHEITLIN, M.D., COL, MC, CARLOS M. DE CASTRO, M.D., COL, MC,
AND HUGH A. McALLISTER, M.D., LTC, MC

Circulation 1974; 50:780-787

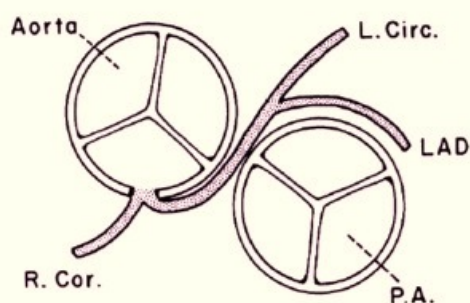


Figure 2

Both coronaries from anterior sinus of Valsalva. Notice leftward posterior passage of the left coronary artery.

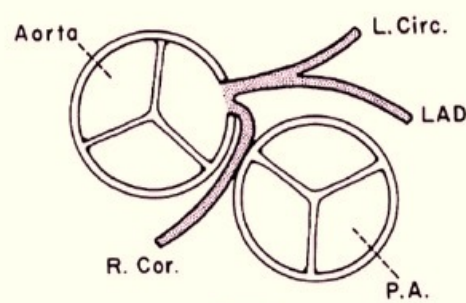


Figure 3

Both coronary arteries from the left sinus of Valsalva. Note passage of right coronary artery anterior and rightward.

Figura 1. Esquemas de los dos tipos de ACAOS publicados por Cheitlin et al en 1974. Es la primera serie autopsica descrita de anomalías coronarias.

En el artículo se publica además un caso de un paciente de 14 años con síncope de esfuerzo y fibrilación ventricular rescatada por la que ingresa en el hospital. El electrocardiograma mostró alteraciones sugestivas de isquemia en cara antero-lateral. Se realizó un cateterismo (*figura 2*) que mostró origen anómalo de coronaria izquierda desde seno de Valsalva derecho con trayecto entre aorta y arteria pulmonar (inter-arterial). El paciente fue sometido a cirugía cardíaca, documentando orificio de coronaria anómala con morfología “en hendidura” que se amplió con éxito (primera cirugía cardíaca de ACAOS documentada en la literatura, en 1974).

Inicialmente durante muchos años se pensó que la muerte súbita en pacientes con anomalías congénitas coronarias sólo estaba relacionada con la anomalía de origen de la coronaria izquierda (ALCA). Posteriormente se describieron casos de muerte súbita en relación con anomalía coronaria de origen de la coronaria derecha (ARCA)¹⁰, que son menos frecuentes.

Sudden Death as a Complication of Anomalous Left Coronary Origin From the Anterior Sinus of Valsalva

A Not-So-Minor Congenital Anomaly

By MELVIN D. CHEITLIN, M.D., COL., MC, CARLOS M. DE CASTRO, M.D., COL., MC,
AND HUGH A. McALLISTER, M.D., LTC, MC

Circulation 1974; 50:780-787

I) Coronary arteriogram, left lateral view, of normal vessels, Injection into left coronary artery. Note posterior position of catheter tip and slightly posterior passage of the main left coronary artery before bifurcation. Contrast material has spilled into the left sinus of Valsalva. A = main left coronary artery; B = left anterior descending coronary artery. II) Coronary arteriogram, left lateral view, of case 1 (WRAMC #3813, 018). Injection into left coronary artery. Note anterior position of catheter tip and the markedly posterior sweep of the main left coronary artery (A) before bifurcation. B = left anterior descending coronary artery; C = balloon catheter in main pulmonary artery.

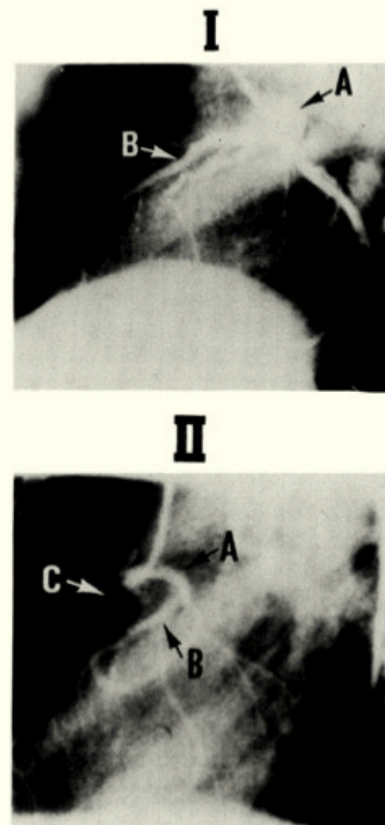


Figura 2: Cateterismo cardíaco de un paciente con origen anómalo de coronaria izquierda que sale de seno Valsalva derecho. El paciente presentó síncope de esfuerzo con fibrilación ventricular recuperada. Fue el primer paciente sometido a cirugía cardíaca de una anomalía coronaria (1974).

2.- Tipos de anomalías coronarias: clasificación

Existen *diferentes tipos* de anomalías coronarias documentadas en corazones humanos. La clasificación de las anomalías coronarias se basa en la localización anatómica y en la morfología de la arteria coronaria anómala¹ (figura 3):

- **Anomalías coronarias de origen:** presentan un origen anómalo de la coronaria. Son las más importantes, puesto que alguno subtipos pueden ocasionar muerte súbita (anomalías malignas).

- **Anomalías coronarias de curso:** se originan normalmente, y tienen anomalías en su trayecto. Las más comunes son la duplicación de arterias y los puentes intramiocárdicos.

- **Anomalías coronarias de terminación:** presentan una terminación anómala del vaso coronario. Las más frecuentes son las fístulas coronarias.

- **Anomalías coronarias intrínsecas:** son alteraciones de la propia pared del vaso coronario, como pueden ser las ectasias coronarias o los aneurismas.

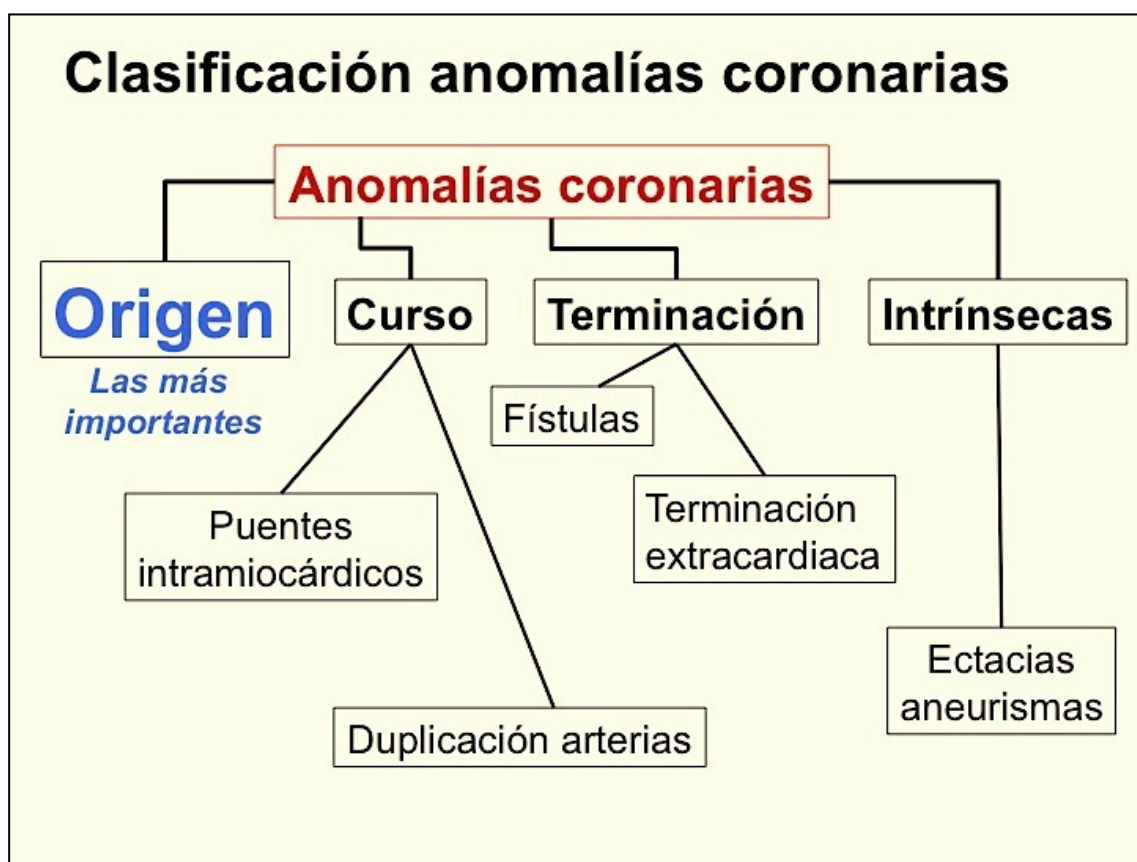


Figura 3: Clasificación de las anomalías coronarias en humanos

Anomalías coronarias de origen

Dentro de las *anomalías coronarias de origen* existen diferentes tipos^{1,11}:

A.- Ausencia de tronco coronario izquierdo: división independiente de arteria coronaria izquierda. La arteria circunfleja (CX) y la arteria descendente anterior (DA) se originan independientemente. No tiene significado patológico.

B.- Localización anómala de ostium coronario dentro del seno coronario: localización alta (anomalía “high take off”), bajo, o comisural. No se ha relacionado con muerte súbita.

C.- Localización anómala del ostium coronario fuera del seno coronario propio (normal): seno aórtico posterior (no coronario), en aorta ascendente, arco aórtico, arteria innominada, arteria carótida, arteria mamaria izquierda, arteria bronquial, arteria subclavia, aorta descendente, ventrículo izquierdo, ventrículo derecho.

D.- Localización anómala de ostium coronario en arteria pulmonar: ALCAPA (Anomalous origin of the Left Coronary Artery from Pulmonary Artery). Existe un robo coronario con desarrollo de circulación colateral hacia territorio pulmonar. Manifestaciones clínicas muy graves en las primeras semanas de vida (isquemia miocárdica, insuficiencia cardiaca).

E.- Localización anómala de ostium coronario en seno de Valsalva contralateral (**ACAOS**). Son las más frecuentes e importantes. Existen diferentes tipos:

1.- Origen de tronco coronario izquierdo (TCI) desde seno Valsalva derecho (**ALCA**). Se divide a su vez en 4 subtipos (*figura 4*): a) Interarterial: se considera que tiene riesgo potencial de muerte súbita (anomalía maligna). Presenta el trayecto de la coronaria anómala entre aorta y arteria pulmonar, al que se atribuye el mecanismo fisiopatológico de estas muertes¹². Es el más frecuente e importante por sus implicaciones clínicas (75% de los casos)¹³ b) Prepulmonar: trayecto de coronaria anómala por delante de arteria pulmonar c) Transeptal: trayecto de coronaria anómala de localización baja, dirigida hacia

septo interventricular, d) Retroaórtico: el trayecto de coronaria anómala tiene un recorrido por detrás de la aorta.

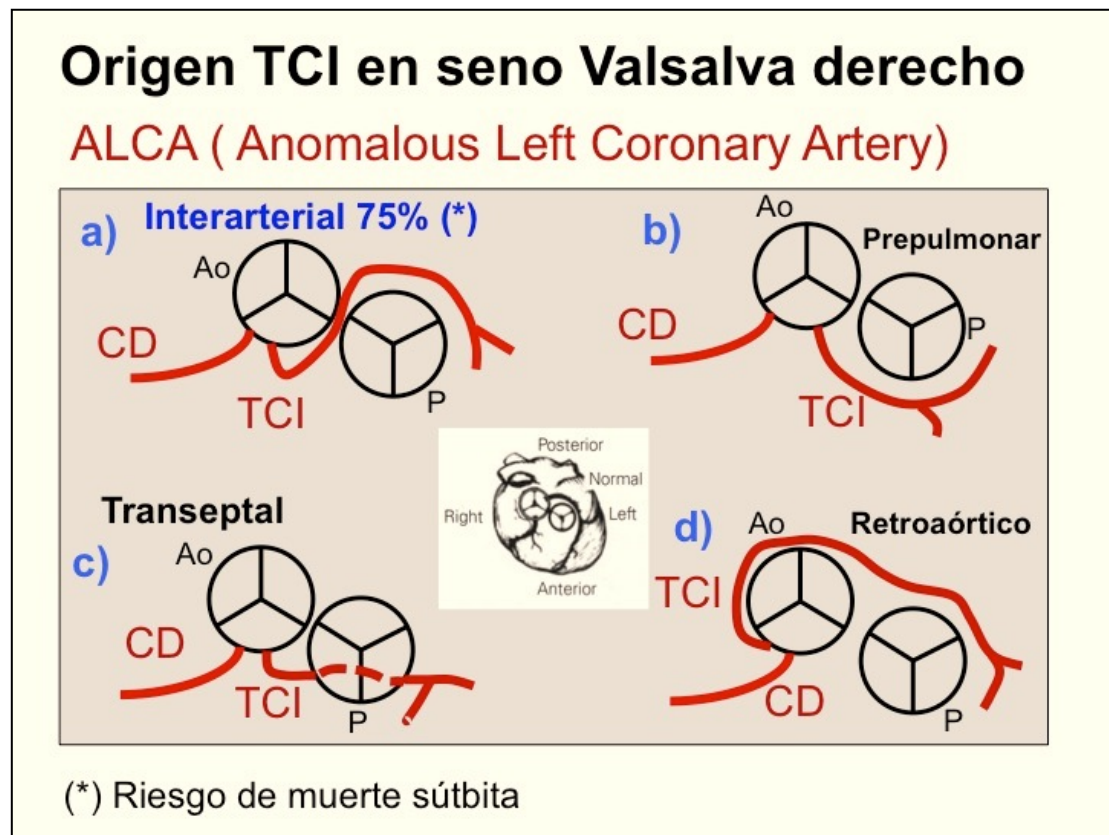


Figura 4: Subtipos de anomalías tipo ALCA (origen anómalo de coronaria izquierda desde seno de Valsalva Derecho). (*) El más frecuente e importante es el inter-arterial (trayecto anómalo entre aorta y pulmonar), que puede provocar muerte súbita. Ao: aorta. P: Pulmonar. CD: coronaria derecha. TCI: Tronco coronario izquierdo.

2.- Origen de DA y CX en seno de Valsalva derecho. La CX sigue un trayecto retroaórtico. No presenta curso inter-arterial entre aorta y pulmonar (figura 5).

3.- Origen de DA en seno de Valsalva derecho. No presenta trayecto inter-arterial. La CX se origina en el seno adecuado. Se asocia a Tetralogía de Fallot (figura 5).

4.- Origen de CX en seno de Valsalva derecho. Trayecto anómalo de CX con curso por detrás de la aorta (retroaórtico). Es la anomalía más frecuente registrada en algunas series de cateterismos ¹³ (hasta en el 60% de los casos). Se considera benigna (figura 6).

5.- Origen de CD en seno de Valsalva Izquierdo (**ARCA**). Este subtipo de anomalía también presenta riesgo de muerte súbita. La coronaria anómala presenta un trayecto inter-arterial entre aorta y pulmonar (*figura 7*).

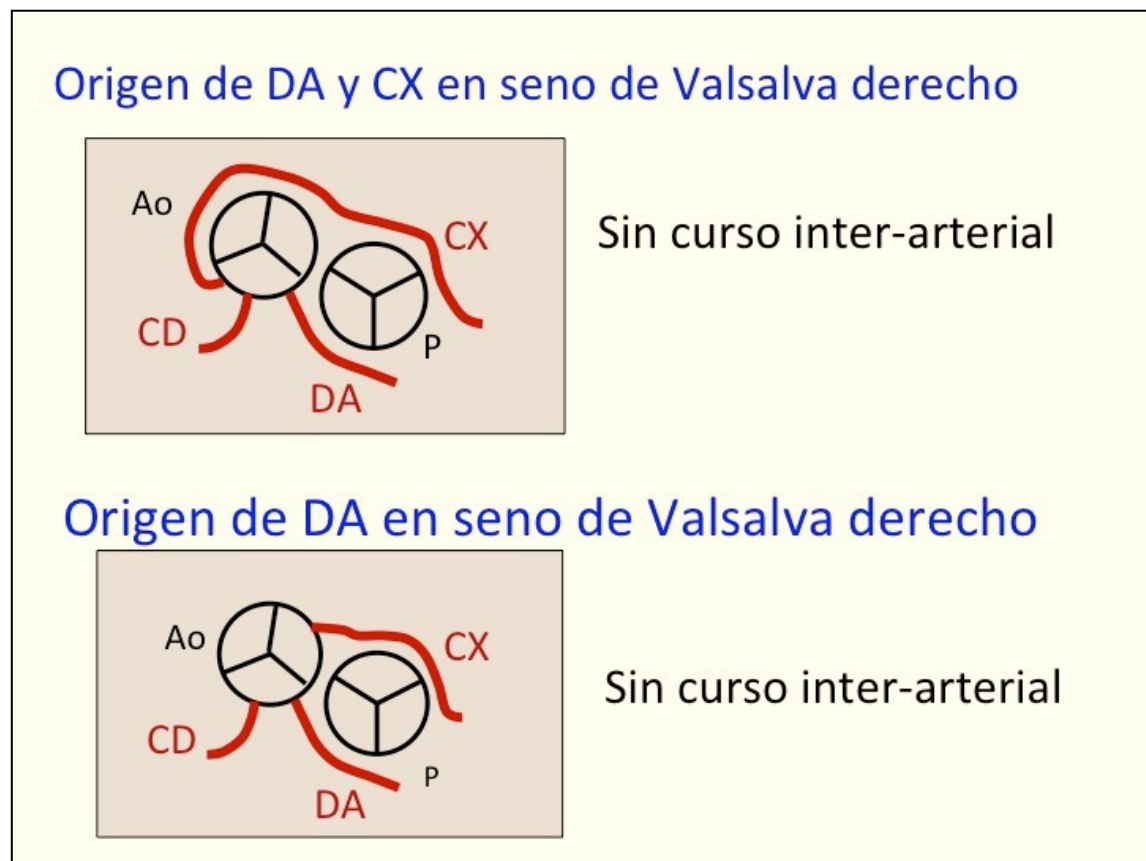
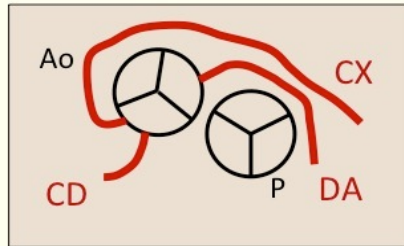


Figura 5: Otros tipos de ACAOS. Ao: aorta. P: Pulmonar. CD: coronaria derecha. CX: circunfleja. DA: Descendente anterior. TCI: Tronco coronario izquierdo.

Origen de CX en seno de Valsalva derecho

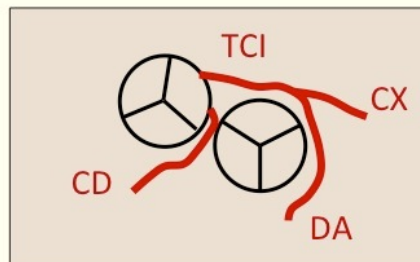


Sin curso interarterial

Anomalía origen más frecuente (60%)

Figura 6: Tipo de ACAOS más frecuente: Origen anómalo de CX en Seno Valsalva Derecho con curso retroaórtico (la coronaria anómala transcurre por pared posterior de aorta). Ao: aorta. P: Pulmonar. CD: coronaria derecha. CX: circunfleja. DA: Descendente anterior. TCI: Tronco coronario izquierdo.

Origen del CD en seno de Valsalva Izquierdo



ARCA

(Anomalous Right
Coronary Artery
from the left sinus)

Riesgo de Muerte Súbita. Trayecto inter-arterial

Figura 7: ACAOS tipo ARCA. Coronaria derecha se origina en seno Valsalva izquierdo con trayecto inter-arterial (entre aorta y pulmonar). Puede producir muerte súbita (anomalía maligna)

F.- Arteria coronaria única. Es una anomalía congénita muy rara (prevalencia entre el 0,024%-0,044% en datos provenientes de cateterismos).¹⁴ Todo el árbol coronario se origina en un ostium común, bien desde el seno de Valsalva derecho o izquierdo. Se suelen asociar a otras malformaciones congénitas cardíacas. Se han descrito 14 subtipos¹⁵, siendo el IA el más frecuente (*figura 8*). Algunos de ellos pueden tener trayecto inter-arterial (entre aorta y arteria pulmonar), que tiene importancia el identificarlo, puesto que se ha asociado en ocasiones a muerte súbita.¹⁴

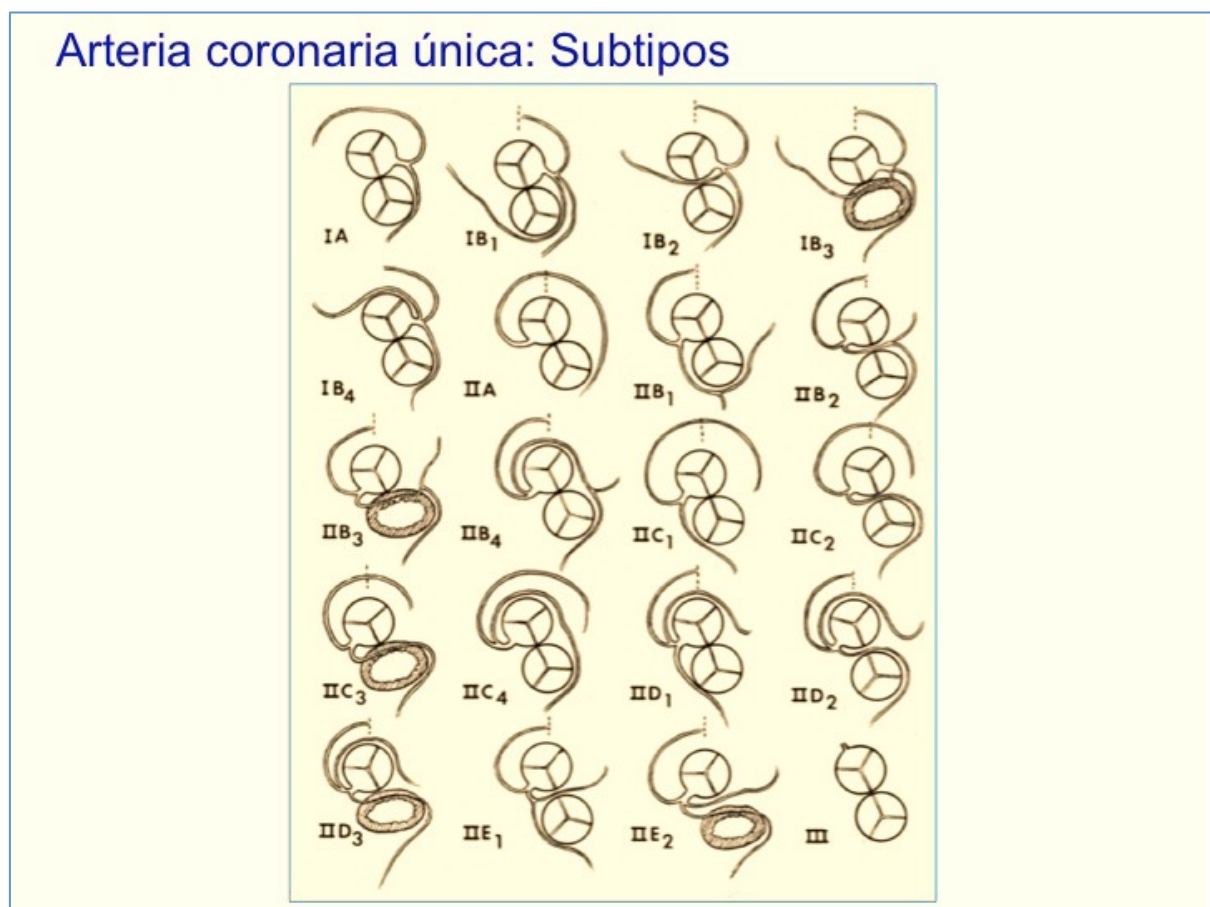


Figura 8: Subtipos de Arteria coronaria única. Están descritos 14 subtipos siendo el más frecuente el IA (sin trayecto inter-arterial)

3.- Manifestaciones clínicas y fisiopatología de las ACAOS

La mayoría de pacientes con anomalías coronarias malignas permanecen oligosintomáticos. En algunos casos, los pacientes pueden presentar síntomas inespecíficos como dolor torácico, mareos o disnea. Otras veces los pacientes pueden presentar síncope de esfuerzo, que son de particular importancia en personas jóvenes, a la hora de sospechar una ACAOS.¹⁶ En ocasiones, desgraciadamente, la primera manifestación de la enfermedad, es una muerte súbita durante la realización de ejercicio intenso.¹⁷ En una gran serie publicada de muertes súbitas ocurridas en reclutas militares en Estados Unidos,¹⁸ el 32% de los casos (21 pacientes) presentaban anomalías congénitas coronarias. De esos 21 pacientes, habían presentado síntomas previos el 52% (11 pacientes): síncope (6 pacientes), dolor torácico o disnea (5 pacientes). Basso et al¹⁹ publicaron un registro de muertes súbitas en atletas, de los cuales 27 pacientes presentaban ACAOS (edad media 17±6 años). Todos los pacientes fallecieron realizando ejercicio intenso o inmediatamente después. De ellos, 4 pacientes habían presentado síncope (3 de ellos de esfuerzo) entre los 3-24 meses previos, y en 5 pacientes había historia de dolor torácico y estaba recogido en su historial médico. En dicho registro, 23 pacientes presentaban una anomalía coronaria izquierda originándose en seno de Valsalva derecho (ALCA) y 4 pacientes presentaban una anomalía coronaria izquierda originándose en seno de Valsalva izquierdo (ARCA).

Desde el punto de vista fisiopatológico, clásicamente se han propuesto varios mecanismos que conducirían a una situación de isquemia miocárdica en pacientes con ACAOS^{1,9}: a) compresión del trayecto anómalo coronario a su paso entre aorta y pulmonar debido a un aumento de presión arterial en la aorta en un momento dado, b) coronaria izquierda anómala de menor calibre, que causaría isquemia durante el ejercicio, c) trayecto anómalo con extremada torsión, que ocasionaría isquemia con ejercicio extenuante, d) origen de la coronaria anómala con salida en ángulo agudo y ostium con morfología en hendidura (“slit-like”) que produciría alteraciones del flujo coronario secundarios a cambios de presión arterial en la aorta durante el ejercicio (*figura 9*).

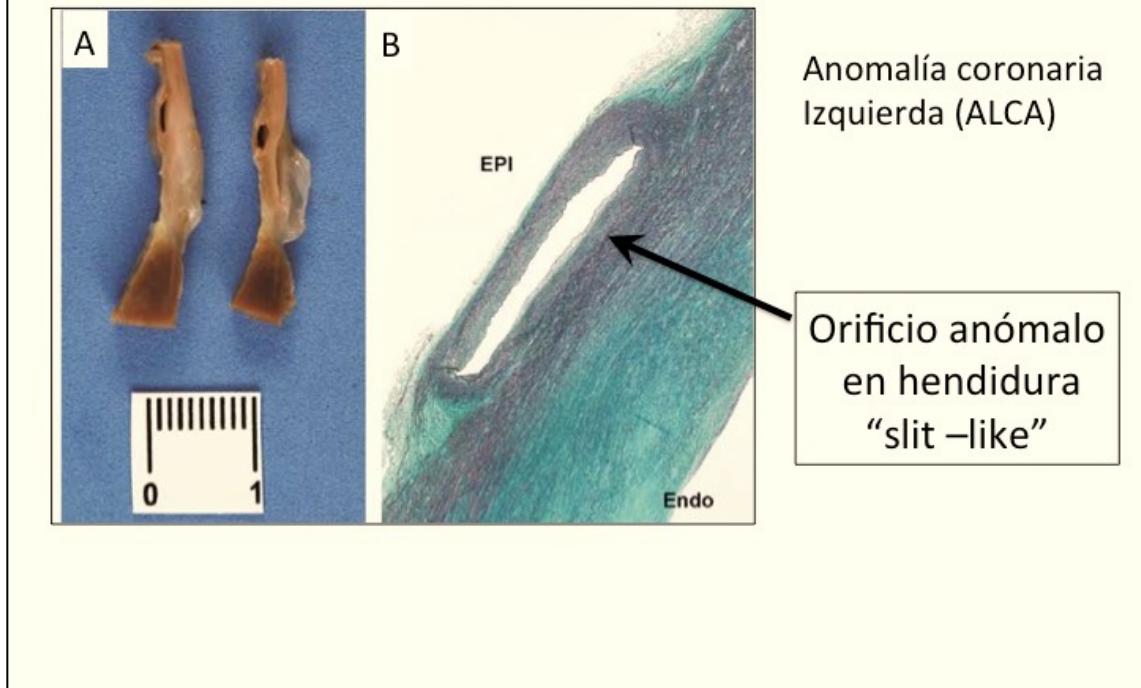


Figura 9: Hallazgos anatomopatológicos de una paciente de 14 años fallecida súbitamente mientras estaba practicando deporte. Presentaba origen anómalo de coronaria izquierda desde seno de Valsalva derecho (ALCA). A) Secciones anatómicas a nivel de origen de la coronaria anómala en Seno de Valsalva derecho. Nótese la forma en “hendidura” del orificio (“slit-like”) y el trayecto intramural del segmento proximal. B) Corte histológico de la coronaria anómala con segmento hipoplásico y morfología en hendidura. Endo: endocardio. Epi: epicardio.

En los últimos años los esfuerzos se han centrado en estudiar el segmento proximal coronario anómalo.²⁰ Se ha visto que las ACAOS malignas además de presentar un trayecto inter-arterial (entre aorta y arteria pulmonar) presentan un segmento proximal hipoplásico de menor calibre que el segmento distal, además del ostium anómalo en forma de hendidura (“slit-like”), ya descrito previamente por varios autores.^{9,21} Otra característica muy importante de las variantes malignas, es que presentan un trayecto inicial intramural en la pared de la aorta, es decir que ese trayecto comparte una pared común con la propia aorta (*figura 10*), y por esta razón, está sometido a cierto grado de compresión lateral que empeora claramente con la sístole.²²

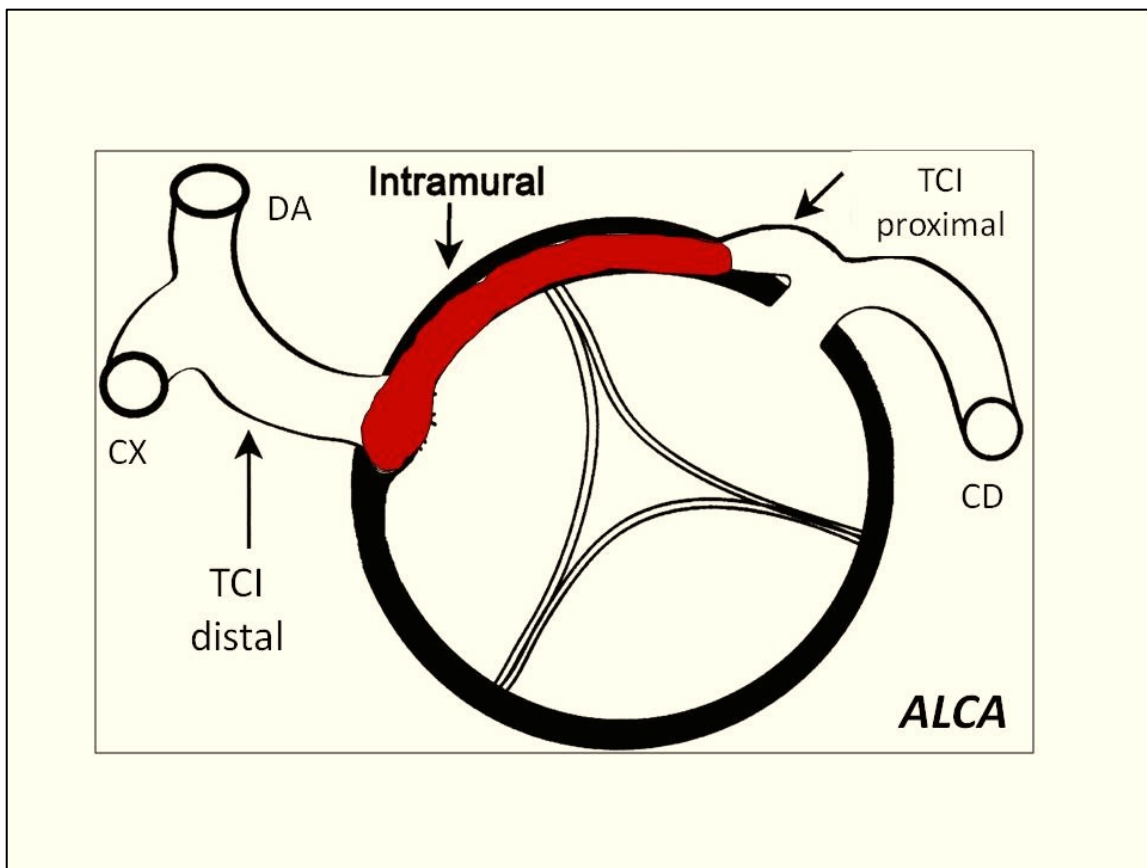


Figura 10: ACAOS tipo ALCA (coronaria izquierda saliendo de seno de Valsalva dcho). El trayecto dibujado en rojo es el segmento intramural inicial de la anomalía coronaria, que discurre dentro de la pared aórtica. TCI: Tronco coronario izquierdo. DA: Descendente anterior. CX: Circunfleja, CD: Coronaria derecha.

Estas alteraciones anatómicas, no son fácilmente valorables con cateterismo convencional, y se necesitan otras técnicas de imagen como el IVUS (eco intravascular), la tomografía de coherencia óptica o el angio-TAC coronario para una correcta valoración de las mismas. El angio TAC coronario es especialmente útil en la valoración del recorrido de los trayectos coronarios anómalos. La mayoría de las ACAOS con trayecto inter-arterial estudiadas con IVUS presentan estas características: segmento proximal hipoplásico con ostium en forma de hendidura y trayecto intramural, con diferencias importantes entre el área luminal coronaria en sístole y en diástole²⁰ (figura 11). Además este trayecto intramural está presente en todas las ACAOS que han presentado una muerte súbita (datos provenientes de estudios anatomopatológicos).²³ Por tanto, en la actualidad se considera que estos **dos condicionantes anatómicos** son los más

importantes en la fisiopatología de las anomalías coronarias malignas inter-arteriales.

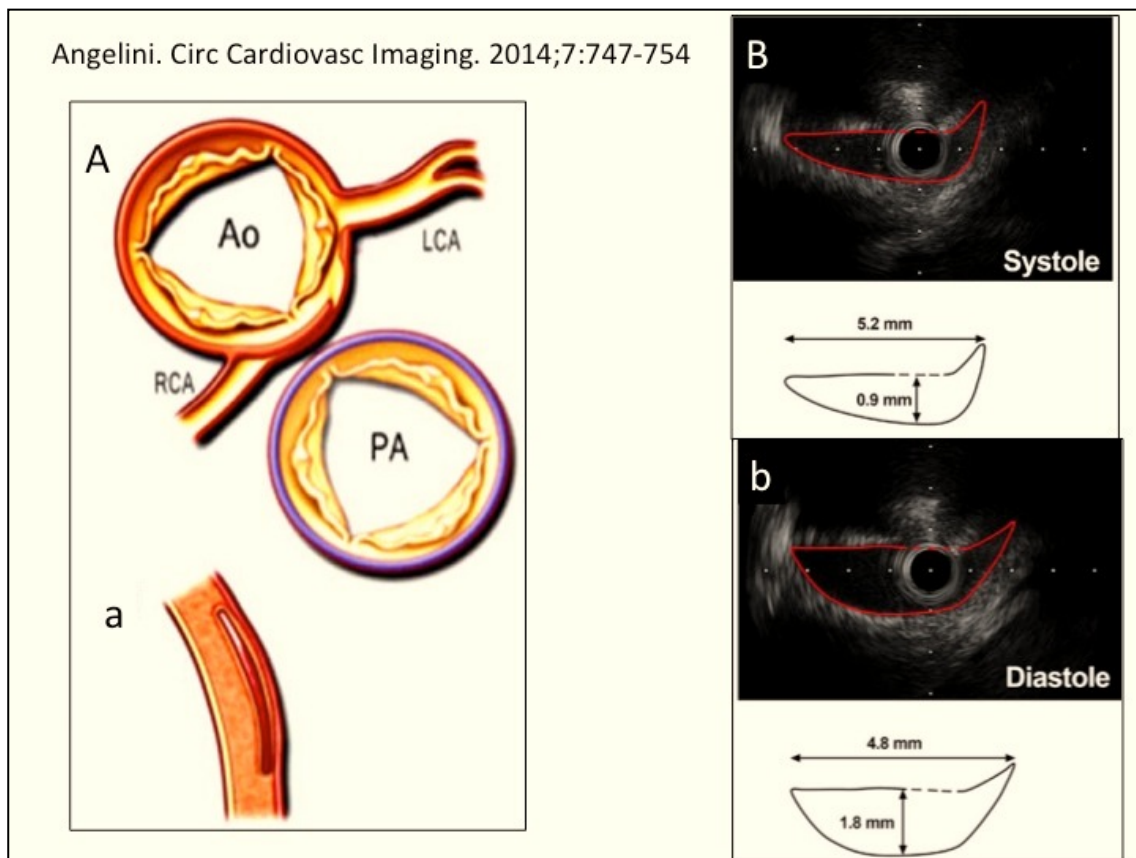


Figura 11: A) Origen anómalo de coronaria derecha (ARCA) con trayecto inter-arterial (entre Aorta y Pulmonar) y recorrido inicial intramural (comparte pared con aorta). a) Dibujo representativo de un corte transversal de la coronaria anómala en sístole, morfología en hendidura con disminución importante de la luz del vaso. B) IVUS en origen de arteria coronaria anómala en sístole y b) en diástole, en un paciente sintomático con coronaria derecha anómala desde seno Valsalva izdo (ARCA). Véase la gran diferencia de tamaño entre el área luminal en sístole y en diástole.

Algunos autores han propuesto una clasificación de las anomalías coronarias inter-arteriales, en función del nivel donde se origina la anomalía coronaria en relación con la válvula pulmonar (especialmente en las ACAOS tipo ARCA) ²⁴: trayectos altos (suprapulmonares) de mayor riesgo, y trayectos bajos (subpulmonares). El mecanismo fisiopatológico de esta diferenciación, se explica porque las ACAOS inter-arteriales de recorrido alto (suprapulmonares) presentan una mayor probabilidad de compresión del vaso anómalo en sístole (figura 12),

con mayor posibilidad de isquemia coronaria. Por este motivo se consideran de mayor riesgo que las de recorrido bajo (subpulmonares).

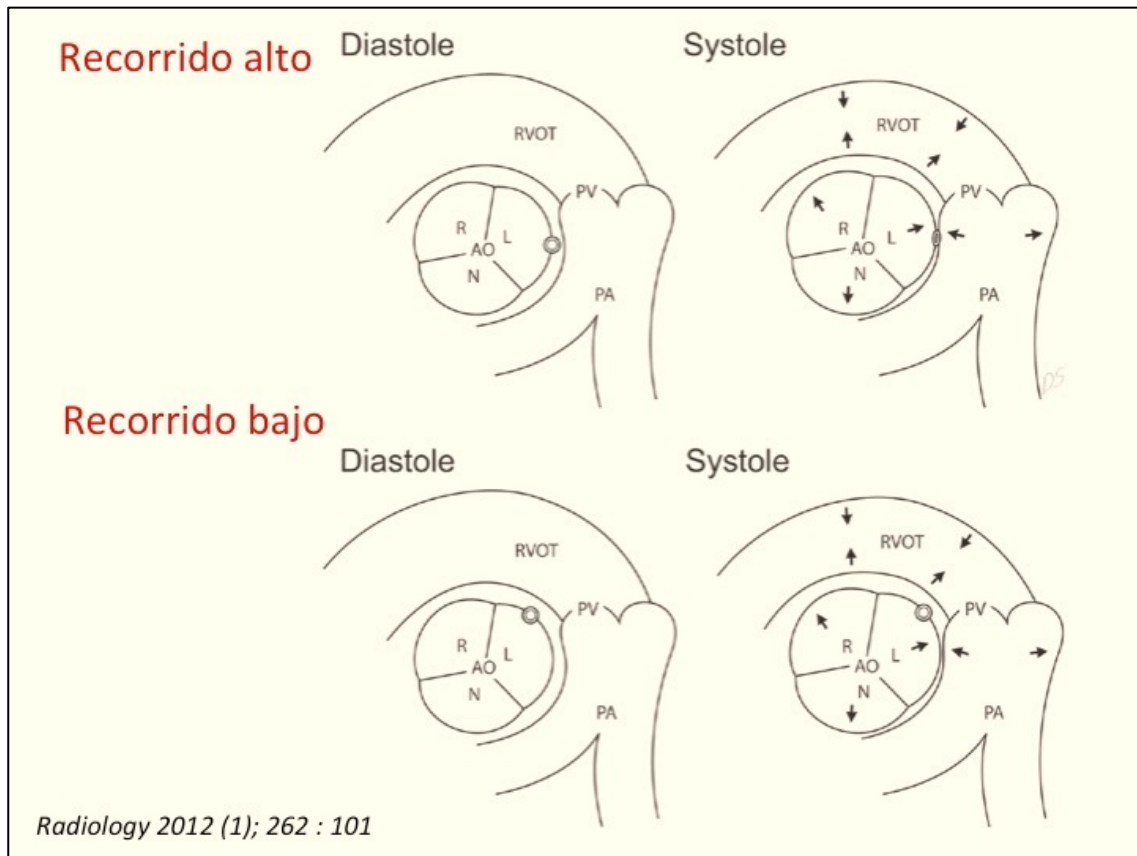


Figura 12: ACAOS inter-arterial tipo ARCA con recorrido alto (panel superior) y recorrido bajo (panel inferior). Obsérvese cómo la anomalía de recorrido alto tiene mayor grado de compresión del vaso anómalo en sístole (por encontrarse con el aumento de presión en Ao y arteria pulmonar). Sin embargo la anomalía coronaria de recorrido bajo, no presenta mayor grado de compresión en sístole (se encuentra localizada a nivel de tracto de salida de VD, siendo la presión a dicho nivel más baja).

4.- Diagnóstico de las anomalías coronarias. Evolución de las técnicas de imagen

El diagnóstico de anomalía coronaria se basa en la demostración anatómica de dicha anomalía, bien sea con pruebas de imagen cardíaca (cateterismo, ecocardiograma, RM cardíaca, TAC coronario), o como hallazgo de estudios autopsicos. Es frecuente que antes de llegar a un diagnóstico anatómico de una ACAOS, algunos pacientes presenten pruebas de esfuerzo positivas que son las responsables del estudio coronariográfico. En otras ocasiones a pesar de pruebas de esfuerzo negativas, los pacientes continúan con dolores torácicos y esta es la causa de realizar una coronariografía (invasiva o angio-TAC coronario).

Cateterismo

Aunque la coronariografía invasiva presenta una gran resolución témporo-espacial, tiene una indicación lla a la hora de la evaluación de anomalías coronarias.²⁵ La técnica tiene limitaciones en cuanto a la caracterización de los vasos anómalos en las ACAOS. En un gran registro de más de 20.000 cateterismos provenientes de trece hospitales, no se pudo identificar el curso anómalo inicial de las ACAOS en el 41% de los pacientes.²⁶ En la actualidad, cuando se detecta una anomalía coronaria mediante cateterismo, lo habitual es que siempre que se pueda, se complete el estudio con la realización de un TAC coronario (o una RM cardíaca en su defecto).

Ecocardiografía

La visualización de los ostium coronarios con ecocardiograma transtorácico (ecoTT) no es sencilla y requiere mucha experiencia del operador y una buena ventana acústica del paciente. Su utilidad está sobre todo relegada a la población pediátrica (suelen presentar buena ventana acústica). En estudios dirigidos para evaluar ACAOS, entre el 6-10% de la población se excluye por imposibilidad para valorar ostium coronarios con ecoTT.^{27,28} Además el ecocardiograma tiene una resolución espacial limitada a la hora de clasificar la

anomalía coronaria y correlacionarla con estructuras adyacentes.²⁹ Con respecto al ecocardiograma transesofágico (ETE) ha demostrado su utilidad en la identificación de ACAOS^{30,31} y puede ser útil sobre todo en la visualización de las coronarias como herramienta perioperatoria.³² Con las nuevas sondas de ETE 3D, se puede mejorar la visualización de las ACAOS y su relación con estructuras anatómicas contiguas.³³ En cualquier caso, en el momento actual, el ETE no se considera una herramienta de rutina en el diagnóstico de ACAOS en la población adulta, puesto que existen otras técnicas no invasivas con mayor precisión diagnóstica.

RM cardíaca

Los estudios de RM cardíaca permiten visualizar las arterias coronarias y por tanto realizar el diagnóstico de ACAOS. Tienen las principales ventajas de que no necesita uso de contrastes yodados y la ausencia de radiación de la técnica. El principal inconveniente es que presenta una resolución espacial más baja que el TAC coronario y que los tiempos de estudio son más prolongados. En centros experimentados se consiguen unos buenos resultados diagnósticos pudiendo identificar prácticamente el 100% de ACAOS.^{20,34} Aunque depende de la experiencia de cada centro, los estudios de RM cardíaca dirigidos a descartar anomalías coronarias se suelen realizar en niños para evitar la radiación que se derivaría de los estudios con TAC coronario.³⁵

TAC coronario. Evolución de las técnicas de imagen

El TAC coronario (angio TAC) permite una correcta visualización de las arterias coronarias y en la actualidad, se considera que es la técnica de elección para diagnosticar y clasificar las anomalías coronarias congénitas en la población adulta.³⁶

Con la evolución de todas las técnicas de imagen en los últimos años, y en particular con la del TAC coronario, se ha incrementado de manera significativa el número de estudios coronarios, pudiendo valorar la anatomía coronaria de una forma no invasiva a un porcentaje más amplio de la población.³⁷

El desarrollo del TAC ha sido vertiginoso en los últimos 20 años (*tabla 2*). Los primeros estudios clínicos con un TAC cardiaco (“Electron-Beam CT”), se utilizaron fundamentalmente para la valoración del calcio coronario a finales de los años ochenta.³⁸ El equipo tenía una gran resolución temporal (50-100 ms) pero una pobre resolución espacial (1.5-3 mm), con lo que no era posible una correcta visualización de la luz arterial coronaria. El avance claro para la valoración de las arterias coronarias aparece con el desarrollo del TAC multicorte (o multidetector) a finales de los años 90 (*figura 13*).³⁹ Para poder evaluar las arterias coronarias es necesario la administración de contraste intravenoso yodado. Los primeros estudios de TAC coronario se realizaron con equipos de 4 o 16 cortes (primera generación), con sincronización electrocardiográfica, consiguiendo así una mayor resolución espacial que con el electron-beam, pero con menor resolución temporal. Por este motivo, con la primera generación de TAC multicorte, la precisión diagnóstica no fue muy alta a la hora de poder graduar la severidad de las estenosis coronarias, aunque el valor predictivo negativo para excluir enfermedad coronaria era bueno. También demostró ser muy útil para la valoración de anomalías coronarias y para ver permeabilidad de by-pass aorto-coronarios.⁴⁰ Una de las limitaciones importantes de la técnica, era la frecuencia cardíaca alta a la hora de adquirir las imágenes debido a la pobre resolución temporal: se necesitaban frecuencias cardíacas entorno a 60 latidos por minuto para conseguir estudios de buena calidad.

A partir del año 2003, las diferentes casas comerciales desarrollan los TAC de 32, 40 y 64 cortes (segunda generación) que mejoraron tanto la resolución temporal como la espacial, con velocidades de rotación de gantry de 330 ms (TAC de 64 cortes). Se consigue una mayor sensibilidad y especificidad de la técnica, con posibilidad de visualización de todas las ramas coronarias.⁴¹ Además, los nuevos equipos incorporaban algoritmos novedosos de reconstrucción con sincronización electrocardiográfica, con técnicas de adquisición tanto retrospectiva como prospectiva, que logran disminuir de forma significativa la dosis de radiación de los estudios, y mejoran los artefactos de movimiento que eran frecuentes en los TAC de primera generación.⁴² Debido a la posibilidad de adquisición retrospectiva (durante todo el ciclo cardíaco), con estos

nuevos equipos se puede realizar estudios de función ventricular, de forma análoga a los estudios de Cardio-RM.

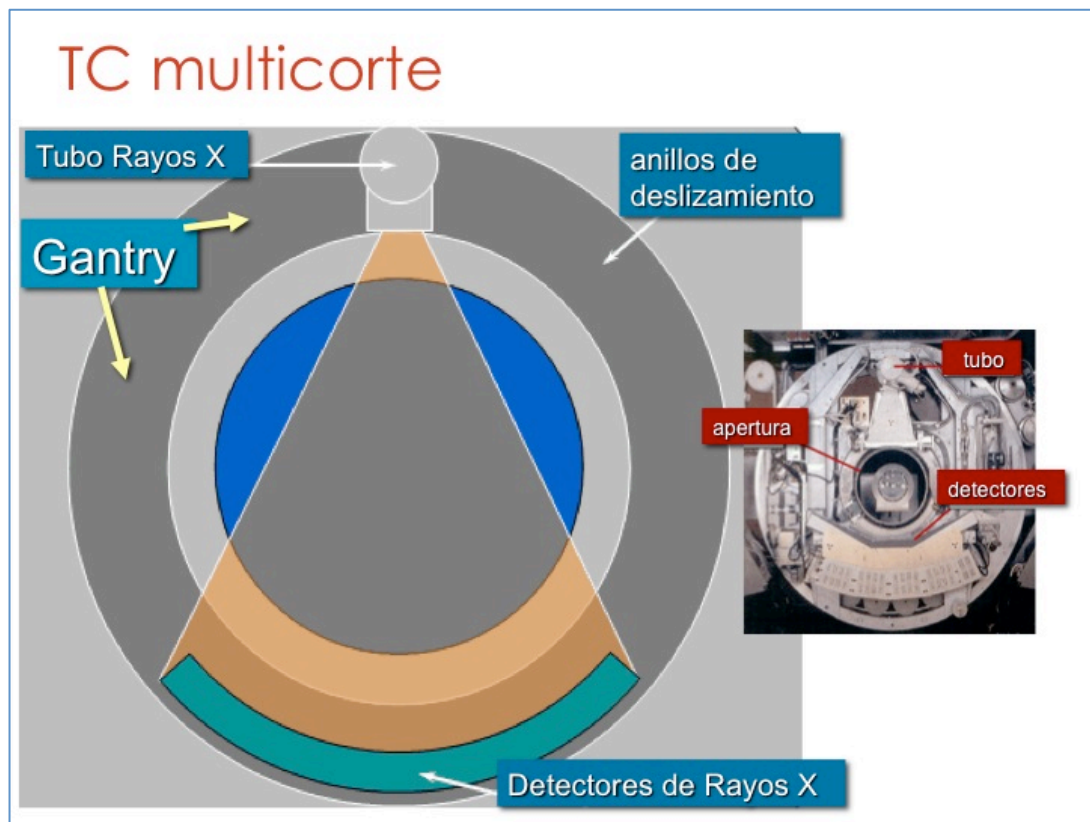


Figura 13: El TC multicorte (o multidetector) consta de un tubo de Rx y unos detectores de los Rayos (opuestos al tubo), que se mueven a través de unos anillos de deslizamiento por una carcasa o Gantry.

En el año 2006 aparecen los TAC de tercera generación:

a) TAC de doble tubo, que fueron diseñados con el objetivo de mejorar la resolución temporal hasta 83 ms, lo que se traduce en una mejoría en la calidad de imagen debido a que hay una gran reducción de artefactos de movimiento además de una gran reducción en la dosis de radiación.⁴³ Por otro lado, con estos nuevos equipos se consigue reducir la cantidad de contraste intravenoso utilizado en cada estudio.

b) TAC con mayor desarrollo de área de cobertura por rotación del gantry o carcasa (TAC de 256-320 cortes), que consiguen adquirir todo el volumen cardíaco en una sola rotación del gantry, lo que se traduce en una gran mejoría de la resolución témporo-espacial.^{44, 45}

Tabla 2: Evolución histórica de los TAC cardíacos

Año	Tipo de tecnología	Características	Utilidad cardíaca
1987	Electrom-beam	Tubo Rayos X	Calcio coronario
1997	TAC Multicorte	4-16 cortes	Calcio coronario Angiografía coronaria
2003	TAC Multicorte	32,40,64 cortes	Calcio coronario
	TAC Doble tubo, multicorte	2 x 64 cortes	Angiografía coronaria Estudios de función ventricular
2006	TAC Multicorte	256 – 320 cortes	Calcio coronario
			Angiografía coronaria
			Estudios de función ventricular

El TAC coronario es superior al cateterismo convencional a la hora de diagnosticar y clasificar las anomalías coronarias.^{46,47} Con el TAC podemos relacionar de manera tridimensional los vasos coronarios con el resto de estructuras cardíacas y mediastínicas, y definir así mejor el trayecto de las arterias coronarias anómalas. Esto es especialmente útil en la identificación de las ACAOS con trayectos inter-arteriales (entre aorta y arteria pulmonar), que son las que pueden presentar un mayor riesgo de muerte súbita. Además el TAC coronario nos permite valorar las características morfológicas definidas como de “alto riesgo” en las ACAOS inter-arteriales: forma de ostium en hendidura (“slit-like”), segmento intramural, o salida en ángulo agudo de la pared aórtica.

Prueba de esfuerzo

El papel diagnóstico y pronóstico de las pruebas de esfuerzo en los pacientes con ACAOS es controvertido. Los datos de los que disponemos provienen de algunos estudios realizados en poblaciones pequeñas de pacientes con anomalías coronarias, a los que se realizaron pruebas de esfuerzo simples o con isótopos.^{48,49} En una serie de pacientes adultos con anomalías coronarias (46 pacientes, 26 con ACAOS) sólo se demostró isquemia miocárdica mediante SPECT, en los pacientes con cardiopatía isquémica asociada (edad media de los pacientes 56 ± 12 a).⁵⁰ En una revisión de la literatura (años 1974-1998) se documentaron 18 casos de pacientes jóvenes con ACAOS a los que se había realizado una prueba de esfuerzo en su seguimiento (3 de ellos eran atletas).¹⁹ En 4 pacientes (22%), la prueba de esfuerzo había sido positiva y se realizó una intervención quirúrgica para la corrección de la anomalía. En el seguimiento del resto de pacientes hubo 5 muertes súbitas (27%), que previamente tenían una prueba de esfuerzo negativa. En los casos de atletas con ACAOS ocurre lo mismo. En la serie más importante publicada por Basso et al ¹⁹, se estudiaron 27 atletas fallecidos súbitamente con ACAOS: 6 de ellos tenían en su seguimiento una prueba de esfuerzo que había sido negativa para isquemia inducible. Por lo tanto, es importante señalar que una prueba de esfuerzo negativa en los pacientes con ACAOS, no excluye la posibilidad de letal de muerte súbita, especialmente en los pacientes con anomalías coronarias tipificadas morfológicamente como de alto riesgo.

5.- Prevalencia de las anomalías coronarias

La información clásica acerca de la prevalencia y características de las anomalías coronarias está recogida de datos provenientes de cateterismos cardiacos, en donde la población está seleccionada (pacientes con indicación de cateterismo por motivo clínico), y por tanto, probablemente no refleja la incidencia real de la patología en la población general.

La prevalencia de anomalías coronarias en una gran serie de 126.595 pacientes⁵¹ a los que se realizó un cateterismo cardiaco entre los años 1960-

1988, fue del 1,3%. En esas anomalías estaban incluidas las anomalías coronarias de origen y recorrido (1,15%) y las fístulas coronarias (0,18%). En cuanto a la incidencia de ARCA en esta serie fue del 0,11 % y de ALCA 0,047%.

Considerando una definición más amplia de anomalía coronaria (toda variación anatómica que no entra dentro de la anatomía normal de las arterias coronarias) y tomando como referencia los datos de otra serie de cateterismos cardíacos, la incidencia de cualquier anomalía coronaria fue de 5,6% en un total de 1950 angiografías coronarias.¹ En esas anomalías se englobaban todo tipo de anomalías coronarias incluyendo las fístulas, las anomalías de origen y las de recorrido (*tabla 3*). La incidencia de ACAOS fue del 1,07%: ARCA 0,92% y ALCA 0,15 %. La mayor incidencia observada en esta segunda serie se explica por la definición más amplia de anomalía coronaria empleada.

Tabla 3: Incidencia anomalías coronarias en una serie de 1950 cateterismos¹

Tipo	N (%)
Total anomalías coronarias	110 (5,64%)
Split RCA	24 (1,23%)
CD ectópica (Seno Valsalva Dcho)	22 (1,13%)
CD con origen en Seno Valsalva Izdo (ARCA)	18 (0,92%)
Fístulas	17 (0,87%)
Ausencia de TCI	13 (0,67%)
CX con origen en Seno Valsalva Dcho	13 (0,67%)
TCI con origen en Seno Valsalva dcho (ALCA)	3 (0,15%)
Origen bajo de CD	2 (0,1%)
Otras anomalías coronarias	3 (0,27%)

En general, se puede decir que revisando las series más importantes de anomalías coronarias diagnosticadas mediante cateterismo cardiaco, el origen anómalo de las arterias coronarias es una alteración rara, estando la incidencia global entre 0,3% y 1%.⁵²

Por otro lado los datos referentes a la incidencia de anomalías coronarias en series autópsicas es variable, dependiendo de la población de estudio seleccionada. En una gran serie de estudios autópsicos de corazones con anomalías congénitas, la incidencia global de anomalías coronarias fue de 2,2% (27 pacientes de 1200 autopsias). La incidencia de ACAOS fue del 1%.²³ En otras series autópsicas de muertes súbitas ocurridas en atletas jóvenes²¹ y en reclutas militares,¹⁸ la incidencia de anomalías coronarias fue respectivamente del 13% y 21%. En todas las series autópsicas publicadas es mucho más frecuente el origen anómalo de coronaria izquierda (ALCA), que el de coronaria derecha (ARCA), con un ratio de 5:1,⁵³ lo que traduce una mayor mortalidad de la anomalía izquierda sobre la derecha en las poblaciones analizadas.

Los datos acerca de la incidencia de anomalías coronarias detectadas con TAC coronario, han aparecido en los últimos años, conforme se ha ido expandiendo la técnica. No existen datos referentes a estudios multicéntricos y la información publicada se basa en series de TAC coronario realizados en un centros únicos. Una de las series más amplias publicada, incluyó a 8522 pacientes consecutivos en los que se realizó un TAC coronario (años 2008-2012) en un único centro de Polonia.⁵⁴ Sólo se analizaron las ACAOS (anomalías de origen en seno coronario contralateral). La prevalencia de ACAOS fue del 0,84% (72 pacientes del total de 8522 estudios). Dentro de las ACAOS, el 27% eran anomalías de origen de coronaria derecha (ARCA) y el resto fueron anomalías de la coronaria izquierda (ALCA, 73%). En esta serie, hubo 24 pacientes con ACAOS (0,28%) que presentaban curso inter-arterial, y de ellas se catalogaron como anomalías malignas a 6 casos (0,06%), en función de la presencia y morfología de trayecto intramural (slit-like, salida en ángulo agudo del seno coronario y compresión significativa inter-arterial). Todos los casos catalogados como anomalías malignas eran anomalías de origen de la coronaria derecha (ARCA).

En otra gran serie de anomalías coronarias ⁵⁵ detectadas mediante TAC coronario, se analizaron 5869 pacientes consecutivos en un único centro de Japón. La prevalencia de ACAOS en esta serie fue del 0,56% (33 casos), y de ellos, 27 casos (82 %) fueron anomalías de origen de coronaria derecha (ARCA, 0,46%). Englobando todo tipo de anomalías coronarias (ACAOS, coronaria única, DA y CX con salida independiente y salida alta de ostium coronario en seno de Valsalva) la prevalencia fue del 1,52 % (89 casos). En la *tabla 4* se recogen las series más importantes acerca de la incidencia de anomalías coronarias detectadas con TAC coronario.

Tabla 4: Prevalencia de anomalías coronarias en estudios con TAC coronario

Autor	Nº Pacientes	Total anomalías	ACAOS	ARCA	ALCA
Nasis ⁵⁶	9774	1,14%	1,08%	0,36%	0,72
Namgung ⁵⁷	8864	1,16 %	0,53%	0,46%	0,06%
Opolski ⁵⁴	8522	No consta	0,84%	0,23%	0,61%
Fujimoto ⁵⁵	5869	1,52%	0,65%	0,46%	0,10%
Graidis ⁵⁸	2572	2,33%	0,82%	0,35%	0,35%

6.- Manejo y tratamiento de las ACAOS

Los paciente con ACAOS que no presentan curso inter-arterial (por ejemplo con trayectos retroaórticos, pre-pulmonares o subpulmonares), tienen un buen pronóstico y no se asocian a muerte súbita.⁵⁹ En estos casos, el manejo y las futuras revisiones si fueran necesarias, deben basarse en la clínica que presenta el paciente.

El mayor punto de controversia aparece en las ACAOS con trayectos inter-arteriales tipo ALCA o ARCA, que son las se pueden asociar a muerte súbita en algunos casos.⁵⁹ Las guías ACC/AHA 2008 de manejo de pacientes con enfermedades congénitas cardíacas, recomiendan revascularización quirúrgica de

todas las ALCA con trayecto inter-arterial independientemente de los síntomas o de los resultados de los test de isquemia.³⁶ En las ARCA con curso inter-arterial, se recomienda revascularización quirúrgica si se demuestra isquemia o en anomalías con trayectos iniciales hipoplásicos, que en determinadas circunstancias pueden ocasionar obstrucciones de flujo coronario.

A pesar de estas recomendaciones previas, sigue existiendo un gran debate acerca del manejo en este tipo de anomalías con trayecto interarterial.⁵⁹ Existen muchos autores que recomiendan una evaluación individual del riesgo, analizando las características morfológicas de la anomalía, sobre todo con la información añadida que proporciona el angio-TAC coronario (pieza clave en la evaluación del segmento proximal anómalo). Como ya se ha mencionado, existen diferentes hallazgos morfológicos que confieren a la ACAOS un mayor riesgo (muerte súbita) y es en esos pacientes donde se debe plantear un tratamiento quirúrgico. Además si existe una presentación clínica sugestiva de isquemia (síncope de esfuerzo, muerte súbita abortada...), junto con cualquier grado de estrechamiento vascular en el vaso anómalo, debe considerarse la opción quirúrgica. Se estima que el mayor riesgo de muerte súbita, lo presentan las ALCA inter-arteriales con trayecto inicial intramural. En los casos de ARCA sin trayecto intramural (que no presenten estrechamiento vascular ni segmentos hipoplásicos), sin documentación de isquemia o clínica alarmante, y en particular en personas mayores, se puede considerar un manejo conservador.^{36,59}

Tratamiento quirúrgico

Existen diferentes técnicas quirúrgicas para la corrección de las anomalías coronarias.⁶⁰ En general se debe evitar la cirugía de by-pass aorto coronario, en ausencia de obstrucciones ateroscleróticas coronarias significativas, debido a que el flujo competitivo desde vasos nativos, que causarían el fallo del by-pass.⁶¹ La técnica de elección preferida en la actualidad es el “unroofing” coronario, en las ACAOS con trayecto intramural, siempre que sea técnicamente posible.^{62, 63} El “unroofing” consiste en “quitar el techo superior” del segmento intramural (“apertura en cremallera”). Existen dos técnicas de “unroofing” coronario: a) “unroofing completo”, cuando el trayecto intramural se encuentra supracomisural, por encima de la unión sinotubular, (se abre todo el trayecto

intramural, *figura 14*) b) “unroofing modificado”, cuando el trayecto intramural se encuentra subcomisural, por debajo de la unión sinotubular (se crea un neo-ostium en el lugar de terminación del trayecto intramural, *figura 15*). Se debe tener especial cuidado para evitar manipulación iatrogénica de la válvula aórtica, especialmente en las comisuras que pudiera causar insuficiencia valvular.

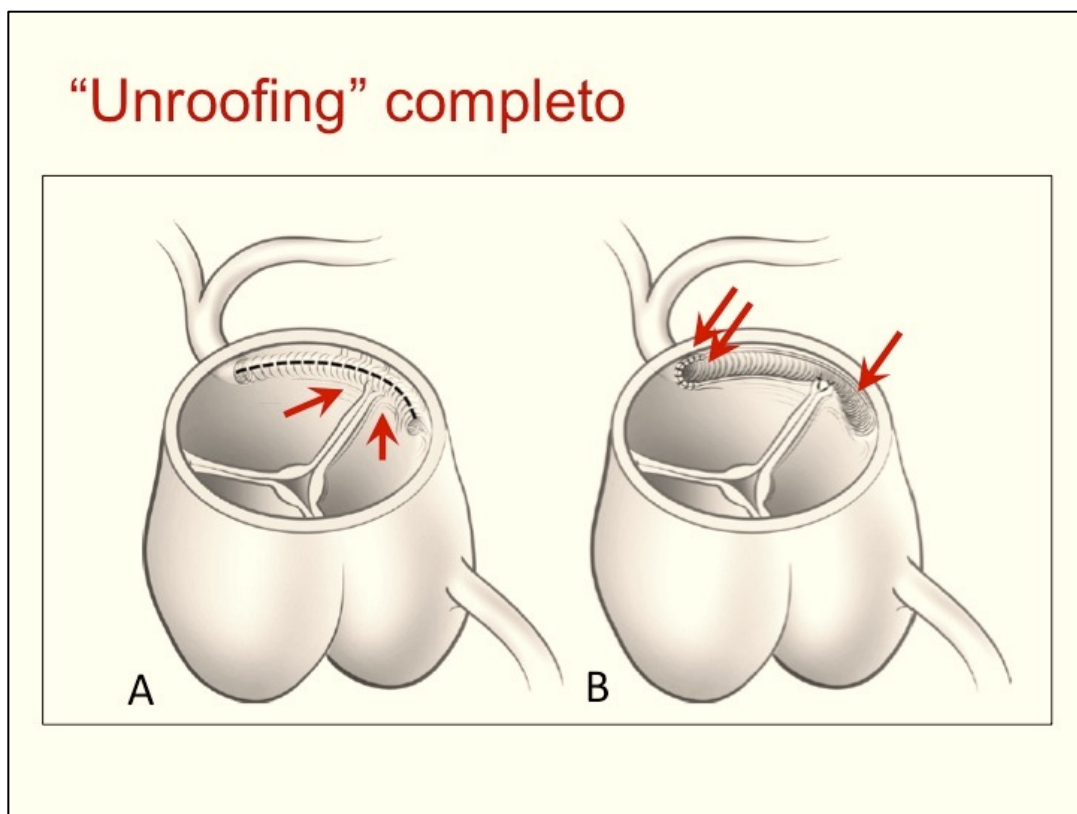


Figura 14. Técnica quirúrgica “unroofing completo”. Se realiza cuando el trayecto intramural se encuentra supracomisural, por encima de la unión sinotubular (panel A, flechas señalan la localización por encima de las comisuras de válvula aórtica). Consiste en abrir todo el trayecto intramural (en cremallera), hasta el lugar de terminación del trayecto (panel B, flechas señalan la apertura de todo el trayecto)

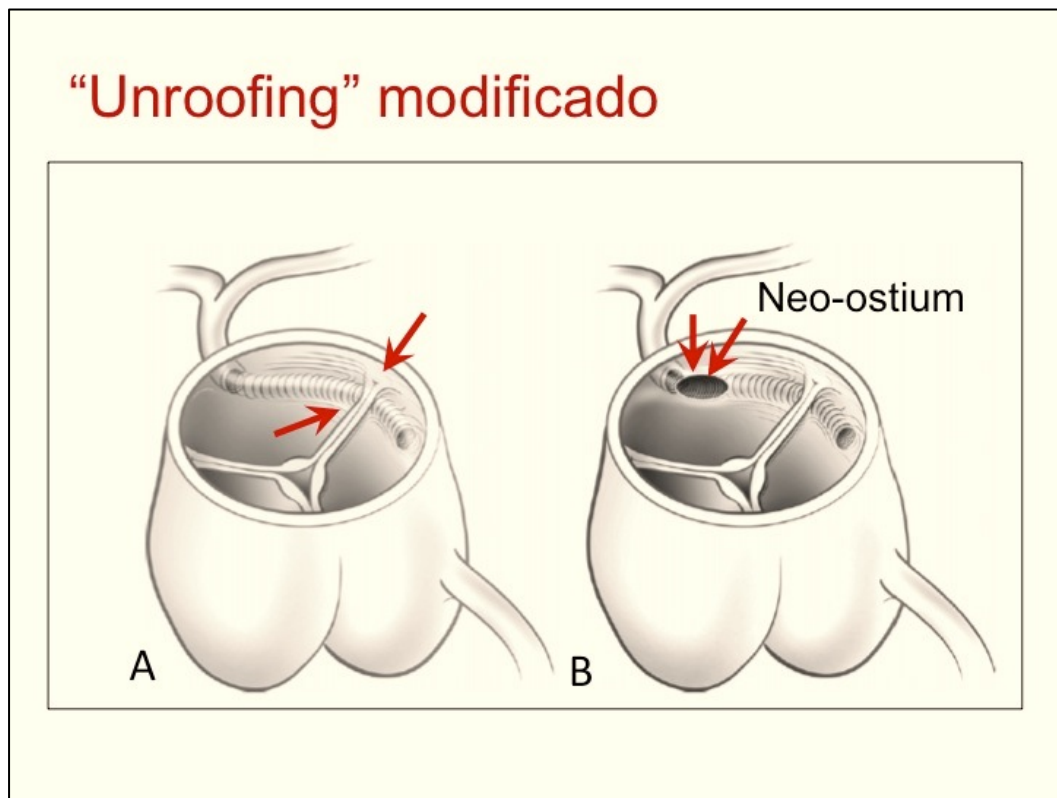


Figura 15. Técnica quirúrgica “unroofing modificado”. Se realiza cuando el trayecto intramural se encuentra subcomisural, por debajo de la unión sinotubular (panel A, flechas). Consiste en abrir únicamente la parte distal del trayecto anómalo (en cremallera), creando un neo-ostium (panel B, flechas).

Cuando no se puede realizar técnicamente el unroofing, existen otras técnicas quirúrgicas alternativas, como son la reimplantación de arterias coronarias (figura 16) o la translocación de la arteria pulmonar.⁶⁴

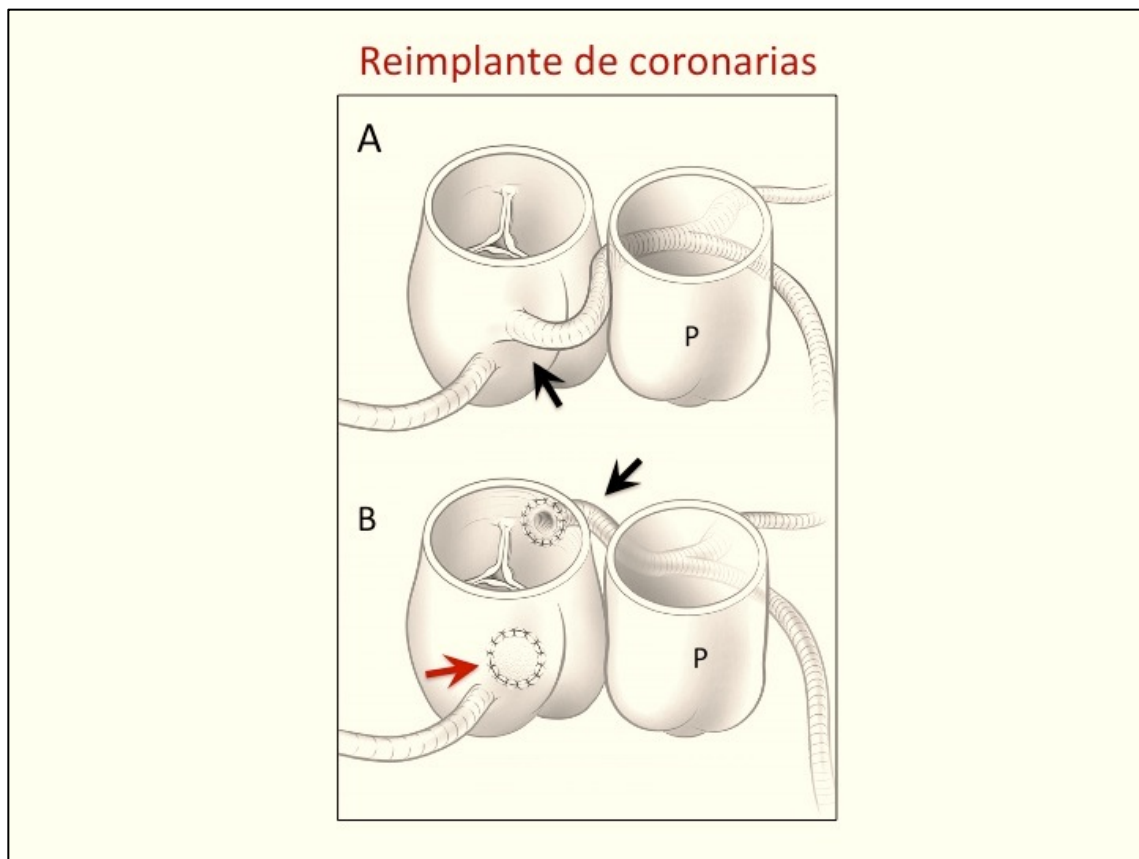


Figura 16. Técnica quirúrgica de “reimplantación de coronarias”. A.- Salida de coronaria izquierda (flecha) de seno de Valsalva derecho (ALCA) con trayecto inter-arterial. B.- Reparación quirúrgica con reimplantación de coronaria izquierda (flecha negra) en seno de Valsalva izquierdo, con formación de neo-ostium. La flecha roja señala el cierre con puntos, dónde se originaba la coronaria anómala.

Intervencionismo coronario percutáneo

La evidencia con respecto a la realización de angioplastias en las ACAOS es limitada y existen muy pocos datos en la literatura al respecto. En un estudio publicado por Angelini et al, se incluyeron 42 pacientes con ARCA, realizándose angioplastia con implantación de stent coronario en el segmento proximal de la anomalía.⁶⁵ Hubo una re-estenosis intrastent del 13% y el 29% de los pacientes continuaron con síntomas recurrentes en un periodo de seguimiento de 5 años. Las recomendaciones recientes de ACC/AHA,⁶⁶ señalan que los procedimientos quirúrgicos son las únicas terapias indicadas en los pacientes para la corrección de ACAOS. Por lo tanto, en el momento actual, la angioplastia no se debe

considerar como una opción terapéutica de rutina para la revascularización coronaria en pacientes con ACAOS.

A pesar del gran avance en el conocimiento de las ACAOS en los últimos años, siguen existiendo lagunas sobre muchos aspectos. Por este motivo, se han puesto en marcha en los últimos años, varios registros multicéntricos de pacientes con anomalías congénitas coronarias^{67,68,69} en varios países con el fin de conocer mejor los mecanismos de muerte súbita en esta población.⁷⁰

OBJETIVOS

El presente estudio se concibió como un análisis retrospectivo (años 2009-2016), enfocado al estudio mediante TAC coronario de las anomalías congénitas de las arterias coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral (ACAOS).

Los objetivos del presente estudio son:

- 1) Establecer la **prevalencia y las características** de las ACAOS de pacientes consecutivos remitidos para la realización de un angio-TAC torácico, en una población adulta de pacientes consecutivos referidos para la realización de estudios cardiovasculares con esta técnica
- 2) Analizar cuál es el **pronóstico** a medio plazo de los diferentes tipos de anomalías coronarias congénitas en esta serie de pacientes, especialmente las ACAOS definidas como potencialmente malignas.
- 3) Estudiar otras variables de la población de ACAOS:
 - presencia de cardiopatía congénita asociada
 - aspectos morfológicos en ACAOS trayectos inter-arteriales
 - electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones para identificar posibles marcadores en las anomalías coronarias de mal pronóstico (anomalías malignas)

MATERIAL Y METODOS

1.- Población de estudio

El estudio se realizó en una población de pacientes adultos consecutivos referidos para la realización de un angio-TAC torácico que incluyese la valoración de las arterias coronarias. Todos los exámenes se realizaron con tecnología de TAC multicorte. Para incluir al número máximo de pacientes posible, se analizaron tres tipos de exámenes: a) estudios de angio-TAC coronario, b) estudios de angio-TAC de aorta torácica con sincronización electrocardiográfica (que permitían valoración de arterias coronarias) y c) estudios de angio-TAC aorta-coronarias y pulmonares (triple estudio). Los estudios se realizaron en un único centro (Fundación Jiménez Díaz), entre los años 2009 – 2016.

Se revisaron retrospectivamente los estudios de angio TAC descritos previamente, desde Enero del 2009 hasta Diciembre 2016. En total se analizaron 6866 pacientes con la siguiente distribución: 4019 angio TAC de coronarias, 1652 angio TAC de Aorta, 1195 angio TAC de Aorta/coronarias y pulmonares.

2.- Estudios con TAC coronario multicorte

Los estudios se realizaron con 2 equipos de TAC multicorte, en función de la fecha de la realización del examen. Los estudios realizados desde Enero 2009 a Noviembre 2011, se llevaron a cabo con un equipo de TAC de 64 cortes (Brilliance-64, Phillips Medical System) con los siguientes parámetros de adquisición: colimación total de 64 x 0,625 mm, tiempo rotación del Gantry 400 ms, Pitch 0,2, voltaje tubo 80-140 kV, resolución temporal 165 ms. Todos los exámenes se realizaron con sincronización electrocardiográfica, utilizando contraste yodado (60-120 ml) que se administró por una vena antecubital a una velocidad de flujo de 5 ml/s. Tras la infusión del contraste yodado se administró un segundo bolo de suero salino (30 ml), para disminuir los artefactos de depósito de

contraste en cavidades derechas cardíacas. La adquisición de las imágenes se realizó durante una apnea de 8-10 segundos. En los estudios solicitados para valoración de arterias coronarias se administró de nitroglicerina sublingual (0,4 mg) y metoprolol iv (5-15 mg), salvo que existieran contraindicaciones. Se realizaron dos tipos de adquisición de imágenes: prospectiva (una sólo fase del ciclo cardíaco) o retrospectiva (todo el ciclo cardíaco), en función del ritmo y de la frecuencia cardíaca del paciente durante la realización del examen (a consideración del médico que programó el estudio). En los casos de adquisición prospectiva, la reconstrucción de las arterias coronarias se realizó en telediástole (en el 75% del intervalo R-R). En los casos de adquisición retrospectiva la reconstrucción de las arterias coronarias se realizó en sístole (en el 30-40% del intervalo R-R) y en diástole (en el 70-80% del intervalo R-R). La selección del kilovoltaje (80/ 120 ó 140 kV) se realizó en función de la superficie corporal del paciente.

Los estudios realizados desde Diciembre 2011 hasta Diciembre 2016, se llevaron a cabo con un equipo de TAC de doble tubo (Somatom Definition Flash; Siemens Healthcare) con los siguientes parámetros de adquisición: 64 x 0,625 x 2, tiempo de rotación del gantry 280 ms, voltaje del tubo 80-140 kV, resolución temporal 75 ms. Todos estos exámenes se realizaron con sincronización electrocardiográfica, utilizando contraste yodado (60-120 ml) que se administró por una vena antecubital a una velocidad de flujo de 6 ml/s. Tras la infusión del contraste yodado se administró un segundo bolo de suero salino (30 ml), para disminuir los artefactos de depósito de contraste en cavidades derechas cardíacas. La adquisición de las imágenes se realizó durante una apnea de 6-10 segundos. En los estudios solicitados para valoración de arterias coronarias se administró de nitroglicerina sublingual (0,4 mg) y metoprolol iv (5-15 mg), salvo que existieran contraindicaciones. Se realizaron dos tipos de adquisición de imágenes: prospectiva (una sola fase del ciclo cardíaco) o retrospectiva (todo el ciclo cardíaco), en función del ritmo y de la frecuencia cardíaca del paciente durante la realización del examen (a consideración del médico). En los casos de adquisición prospectiva, la reconstrucción de las arterias coronarias se realizó en telediástole (en el 75% del intervalo R-R). En los casos de adquisición

retrospectiva la reconstrucción de las arterias coronarias se realizó en sístole (en el 30-40% del intervalo R-R) y en diástole (en el 70-80% del intervalo R-R). La selección del kilovoltaje del examen (80-140 kV) se realizó en función la superficie corporal del paciente.

La dosis de radiación de los exámenes se determinó en base a unos factores de corrección recomendados por consenso para los estudios de TAC multicorte.⁷¹

3.- Diagnóstico de los pacientes

Las imágenes del angio-TAC, fueron analizadas posteriormente en una estación de trabajo 3D (Phillips Brilliance Workstation ó Syngo-Vía Siemens). Se evaluaron las arterias coronarias con la información obtenida desde imágenes axiales y posteriormente generando reconstrucciones multiplanares, reconstrucciones MIP (maximum intensity projection), y volúmenes 3D. El resultado de los exámenes fue validado con el consenso de 2 observadores expertos del hospital (cardiólogo y radiólogo).

Se seleccionaron los pacientes con presencia de anomalías coronarias tipo ACAOS:

1.- Anomalía **tipo ALCA** (salida anómala de TCI desde seno de Valsalva derecho). A su vez este tipo se subdivide en 4 subtipos (ver clasificación anomalías coronarias en el apartado de la introducción): a) inter-arterial b) prepulmonar c) transeptal d) retroaórtico

2.- Anomalía **tipo ARCA** (salida anómala de CD desde seno de Valsalva izquierdo). Trayecto inter-arterial.

3.- Origen de CX en seno de Valsalva derecho. Trayecto anómalo de CX retroaórtico

4.- Origen de DA en seno de Valsalva derecho. No presenta trayecto inter-arterial entre aorta y arteria pulmonar

5.- Arteria coronaria única (bien saliendo del Seno de Valsalva derecho o izquierdo)

Se analizó la prevalencia de cada anomalía y la prevalencia global de ACAOS en la población estudiada.

4.- Otras variables a estudio

Una vez que se identificaron los pacientes con ACAOS, se analizaron las siguientes variables:

- Características demográficas de la población con ACAOS
- Motivo clínico por el que se solicitó el estudio con TAC
- La presencia de otras cardiopatías congénitas asociadas (valoración con ecocardiograma transtorácico)
- Aspectos morfológicos en los casos de trayectos inter-arteriales:
 - presencia de trayecto intramural
 - presencia de orificio en hendidura (“slit-like”)
 - tipo de trayecto inter-arterial (alto, medio y bajo, en relación con su paso a nivel de la válvula pulmonar)

Se definió ACAOS maligna ²⁰ a aquella que presentaba las siguientes características morfológicas: Ostium en hendidura (“slit-like”), trayecto intramural, salida en ángulo agudo (definido como un ángulo menor de 30° entre el plano longitudinal y el plano tangencial de raíz de aorta a nivel de la ACAOS, en reconstrucciones multiplanares).

- Presencia de enfermedad ateromatosa coronaria concomitante. Se definió estenosis coronaria significativa como aquella estenosis luminal mayor del 50% (valoración visual) documentada en el TAC coronario.

-
- Presencia de cardiopatía congénita asociada. Para ello se realizaron estudios ecocardiográficos en todos los pacientes con ACAOS
 - Análisis de ECG de 12 derivaciones. Se estudiaron los siguientes variables electrocardiográficas: ritmo de base, intervalo PR prolongado anchura del QRS, bloqueo completo de rama, QT corregido, alteraciones repolarización (ondas T negativas)

5.- Seguimiento clínico de los pacientes

El seguimiento clínico de los pacientes se realizó mediante entrevistas telefónicas y mediante la consulta de la historia clínica electrónica de los pacientes. El periodo de seguimiento clínico del estudio fue de 28.4 meses +/- 21 meses (rango 0,6-84.9 meses, y se perdió un paciente en el seguimiento).

En el periodo de seguimiento, se documentaron en todos los pacientes con ACAOS, la presencia de eventos adversos cardiovasculares (EACV): síncope, síndrome coronario agudo, cuadro de insuficiencia cardíaca (IC) o muerte de origen cardiovascular

Se revisaron todas las pruebas de detección de isquemia realizadas en el periodo de seguimiento en los pacientes con ACAOS:

- Pruebas de esfuerzo simple
- Pruebas de esfuerzo con isótopos
- Ecocardiograma de esfuerzo
- Cardio-RM de stress con adenosina

En los pacientes en los que se realizó una intervención quirúrgica para la corrección de la ACAOS, se documentó el tipo de cirugía realizada y se realizó un seguimiento clínico post-operatorio que incluyó la realización de un TAC coronario de control.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Todos los datos recogidos se sometieron a una estadística descriptiva de las ACAOS dentro de la población total, utilizando medidas de frecuencia (frecuencias absolutas y porcentajes) si las variables eran cualitativas, y medidas de centralización y dispersión si eran cuantitativas. En éste último caso, las variables cuantitativas podían expresarse mediante la media seguida entre paréntesis de su desviación estándar (DE), o bien mediante la mediana seguida entre paréntesis del rango intercuartílico (IQR), dependiendo de las características de la variable descrita.

Se llevó a cabo un análisis estadístico comparativo de las características basales y comorbilidades de la población entre los grupos de pacientes con dehiscencias aórticas y con dehiscencias mitrales. Se utilizaron para este fin pruebas T-test de comparación de medias, así como pruebas de χ^2 según la variable fuera cuantitativa o binaria. En aquellos casos en los que no fuera aplicable la prueba de χ^2 a la hora de comparar dos variables binarias, por presentar alguna de ellas una frecuencia esperada baja, se llevo a cabo el análisis estadístico usando pruebas exactas (prueba exacta de Fischer). De la misma forma, en aquellas variables cuantitativas que no superasen la comprobación del supuesto de normalidad mediante la prueba de Shapiro-Wilk, se llevo a cabo el análisis mediante pruebas no paramétricas (prueba U de Mann-Whitney).

El análisis estadístico se realizó con el programa SSPS versión 20.0 (SPSS, Inc Chicago, Illinois).

ABREVIATURAS

ACAOS: Anomalías congénitas de las arterias coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral

ALCAPA: Origen anómalo de coronaria izquierda desde arteria pulmonar (Anomalous origin of the Left Coronary Artery from Pulmonary Artery)

ALCA: origen anómalo de coronaria izquierda, con origen en seno de Valsalva derecho (anomalous Left coronary artery)

ARCA: origen anómalo de coronaria izquierda, con origen en seno de Valsalva izquierdo (anomalous Right coronary artery)

CD: Coronaria derecha

CIA: comunicación interauricular

CX: Arteria Circunfleja

DA: Arteria Descendente anterior

EACV: Eventos adversos cardiovasculares

EcoTT: Ecocardiograma transtorácico

ETE: Ecocardiograma transesofágico

VI: Ventrículo izquierdo

ICC: Insuficiencia cardiaca

IAMCEST: Infarto agudo de miocardio con elevación de segmento ST

IAMSEST: Infarto agudo de miocardio sin elevación de segmento ST

SCA: Síndrome coronario agudo

SCD: Seno coronario derecho.

SCI: Seno coronario izquierdo.

SNC: Seno no coronario.

TCI: tronco coronario izquierdo

RESULTADOS

1.- Pacientes incluidos

En el periodo de Enero 2009 hasta Diciembre 2016 se analizaron un total de 6866 pacientes remitidos para la realización de angio TAC torácicos, en el Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz (Madrid).

La distribución del tipo de examen con angio TAC fue la siguiente:

- 4019 Angio TAC coronarios
- 1652 Angio TAC Aorta torácica
- 1195 Angio TAC Aorta-coronarias-pulmonares (triple estudio)

Del total de estudios con angio TAC (6866 exploraciones), se excluyeron 387 exámenes (5,6%) por imposibilidad para valoración correcta del nacimiento de arterias coronarias. Las causas para descartar estos estudios fueron las siguientes:

- Artefactos de movimiento durante la adquisición (respiratorios o frecuencias cardiacas altas): 345 pacientes (5,1%)
- Calcificaciones severas de arterias coronarias que contraindican la administración de contraste yodado (Score de Agatston³⁸ > 1000): 31 pacientes (0,4%)
- Ausencia de vías periféricas o extravasación de contraste: 11 pacientes (0,1 %)

Una vez excluidos estos exámenes, el análisis final se realizó en 6479 pacientes.

2.- Prevalencia y características de los pacientes con ACAOS

Del total de 6479 angio TAC torácicos realizados, se detectaron 37 pacientes con ACAOS, lo que representa una prevalencia global de este tipo de anomalías coronarias del 0,57%. Las características clínicas y demográficas de la población con ACAOS se muestran en la *tabla 5*. La fracción de eyección media del ventrículo izquierdo (FEVI) de los pacientes con ACAOS fue del $59,1 \pm 7,1\%$ (rango 30-70).

Tabla 5. Características clínicas y demográficas de los pacientes con ACAOS

Variables	Total (n= 37)
Edad	63 ± 12 (37-84)
Hombres	20 (54%)
Mujeres	17 (46%)
HTA	17 (46%)
DM	8 (21%)
Hipercolesterolemia	13 (35%)
Fumador/exfumador	16 (42%)
Dolor torácico	19 (51%)
Disnea	2 (5%)
Síndrome coronario agudo	4 (10%)
Síncope	1 (2%)
Fibrilación auricular	2 (5%)
FEVI	$59,1 \pm 7,1\%$
Cardiopatía congénita asociada	6 (16 %)
Cateterismo previo al TAC	12 (32%)
Cardiopatía isquémica asociada	6 (15 %)
Estudios TAC 64 cortes Phillips	6 (15%)
Estudios TAC Siemens 128 cortes	31 (85%)
Dosis rad media TAC 64 Phillips (mSv) retrosp	$10,4 \pm 4,1$
Dosis rad media TAC 64 Phillips (mSv) prospec	$4,3 \pm 1,8$
Dosis rad media TAC Siemens 128 (mSv) retrosp	$4,07 \pm 1,9$
Dosis rad media TAC Siemens 128 (mSv) prospec	$1,03 \pm 0,6$

En nuestra población de ACAOS la anomalía coronaria más frecuente fue el ARCA (origen anómalo de coronaria derecha en Seno de Valsalva izquierdo), detectada en 19 pacientes (51,3% de total de ACAOS, prevalencia en la serie de 0,29%). La segunda anomalía más frecuente fue el origen de CX en seno de

Valsalva derecho, con trayecto retroaórtico (8 casos, 21,6%). Se observaron 4 casos de ALCA (origen anómalo de coronaria izquierda en seno Valsalva derecho, 10,8%), 4 casos de arteria coronaria Única (10,8%, todos ellos con origen en seno Valsalva derecho) y dos casos de origen anómalo de DA en seno de Valsalva derecho (5,4%). Las prevalencias de cada tipo de anomalía coronaria y la distribución de las mismas, están recogidos en *la tabla 6 y gráfico 1*.

Tabla 6 . Tipo de ACAOS y prevalencia de cada tipo

Tipo de anomalía (ACAOS)	n
ARCA	19 (0,29%)
CX retroaórtica	8 (0,12%)
Coronaria Única	4 (0,06%)
ALCA	4 (0,06%)
DA desde Seno derecho	2 (0,03%)
Total	37 (0,57%)

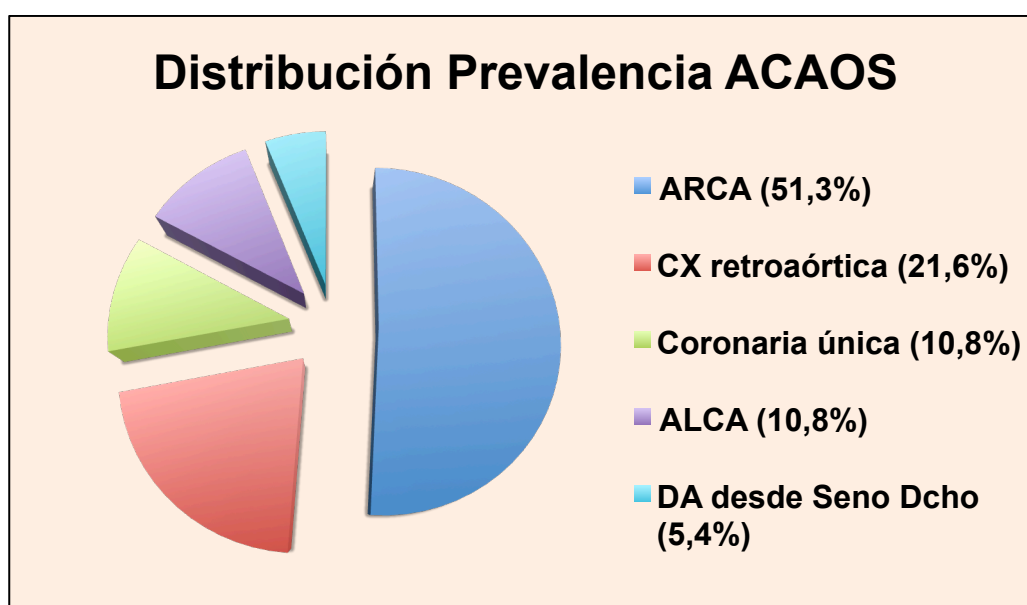


Gráfico 1: Distribución porcentual de la prevalencia de ACAOS

La causa más frecuente que motivó el diagnóstico de la ACAOS fue el dolor torácico (19 pacientes, 51,3%). En cuatro pacientes (10,8%), el diagnóstico se realizó en el seno de un síndrome coronario agudo: tres pacientes con SCASEST (síndrome coronario agudo sin elevación de ST), y un paciente con oclusión subtotal de CX retroaórtica (anomalía coronaria) tras el implante de una prótesis valvular aórtica biológica por estenosis aórtica severa. Doce pacientes (32,4%) tenían un cateterismo previo al TAC, que fue el motivo por el que se solicitó dicho examen. En la *tabla 7* se recogen los motivos clínicos por el que se diagnostica la ACAOS y porcentaje de pacientes que tenían cateterismo previo al angio TAC.

Tabla 7. Motivo clínico en la población con diagnóstico de ACAOS y porcentaje de pacientes que tenían cateterismo previo a la realización del angio TAC.

Clínica	n	Cateterismo previo al TAC (n)
Dolor torácico	19 (51,3%)	4 (10,8%)
SCA	4 (10,8%)	4 (10,8%)
Dilatación Aorta	4 (10,8%)	
DSVI	2 (5,4%)	1 (2,7%)
Estudio pre-TAVI	2 (5,4%)	1 (2,7%)
Palpitaciones	2 (5,4%)	1 (2,7%)
Síncope	1 (2,7%)	1 (2,7%)
Disnea	1 (2,7%)	
Alteraciones ECG	1 (2,7%)	
Estudio pre-CCV	1 (2,7%)	
TOTAL	37 (100%)	12 (32,4%)

La *tabla 8* se recogen todos los casos de ACAOS detectadas y el tipo de angio TAC realizado en cada anomalía coronaria. De los 37 pacientes con ACAOS, hubo 8 angio TAC aórticos (estudio de patología aorta) y 2 angio TAC para estudio de Aorta-coronarias-arterias pulmonares (triple estudio). El resto de angio TAC eran exámenes coronarios puros (*gráfico 2*).

Tabla 8. Descripción de tipo de estudios de Angio-TAC y tipo de ACAOS observadas

Pacientes	Tipo de Angio TAC	Tipo anomalía coronaria (ACAOS)
Paciente 1	Angio TAC coronarias	CX retroaórtica (origen derecho)
Paciente 2	Angio TAC coronarias	CORONARIA ÚNICA (trayecto prepulmonar)
Paciente 3	Angio TAC coronarias	ALCA (interarterial pulmonar)
Paciente 4	Angio TAC coronarias	CORONARIA ÚNICA desde seno V dcho (trayecto DA prepulmonar)
Paciente 5	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 6	Angio TAC ao/coros/pum	CORONARIA ÚNICA desde seno V dcho. Trayecto interarterial de CI
Paciente 7	Angio TAC Aorta	ARCA interarterial pulmonar
Paciente 8	Angio TAC coronarias	CX retroaórtica (origen derecho)
Paciente 9	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial suprapulmonar
Paciente 10	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 11	Angio TAC Aorta	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 12	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 13	Angio TAC coronarias	CORONARIA ÚNICA desde seno V dcho (trayecto transeptal)
Paciente 14	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial nivel pulmonar
Paciente 15	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 16	Angio TAC coronarias	ALCA interarterial subpulmonar
Paciente 17	Angio TAC Aorta	CX retroaórtica (origen derecho)
Paciente 18	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial suprapulmonar
Paciente 19	Angio TAC coronarias	CX retroaórtica (origen derecho)
Paciente 20	Angio TAC coronarias	ALCA interarterial pulmonar
Paciente 21	Angio TAC coronarias	CX retroaórtica (origen derecho)
Paciente 22	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 23	Angio TAC coronarias	DA origen seno V dcho, con trayecto transeptal
Paciente 24	Angio TAC Aorta	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 25	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial suprapulmonar
Paciente 26	Angio TAC ao/coros/pum	ARCA interarterial suprapulmonar
Paciente 27	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial (suprapulmonar)
Paciente 28	Angio TAC Aorta	ALCA transeptal
Paciente 29	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 30	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 31	Angio TAC coronarias	CX retroaórtica (origen derecho)
Paciente 32	Angio TAC Aorta	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 33	Angio TAC Aorta	CX retroaórtica (origen derecho)
Paciente 34	Angio TAC Aorta	ARCA interarterial subpulmonar
Paciente 35	Angio TAC coronarias	CX retroaórtica (origen independiente de seno V dcho)
Paciente 36	Angio TAC coronarias	ARCA interarterial pulmonar
Paciente 37	Angio TAC coronarias	Origen de DA (trayecto transeptal) y CX (retroaórtica) en seno V dcho

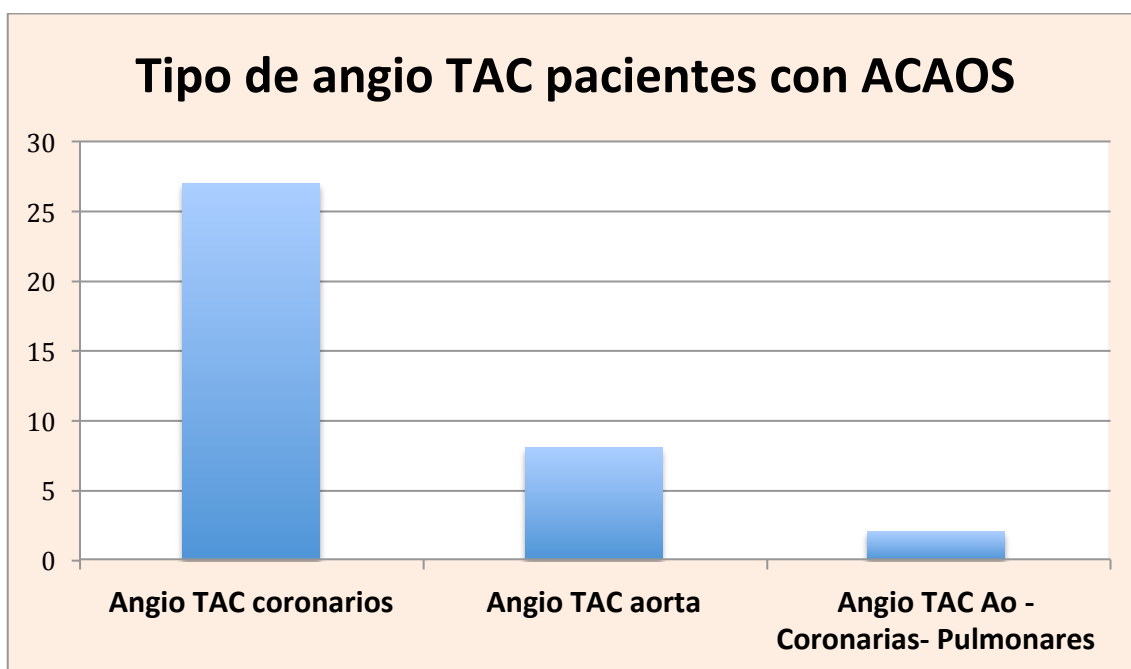


Grafico 2: Distribución de Tipos de Angio TAC realizados en los pacientes con ACAOS

El 18,9% (7 pacientes) de los pacientes con ACAOS, presentaron enfermedad aterosclerótica coronaria significativa, bien diagnosticada con cateterismo previo (implante de Stents en 4 pacientes) o con el Angio TAC. No hubo diferencias en cuanto a la prevalencia de enfermedad aterosclerótica coronaria significativa (definida como estenosis coronarias > 50% de la luz arterial) en la población de ACAOS con respecto a la población general sin anomalías coronarias de los pacientes remitidos para realización de angio-TAC torácico (18,9% vs 19,8%).

3.- Descripción morfológica de los diferentes tipos ACAOS encontradas. Tipos de cirugía realizados

Las características morfológicas globales de los diferentes tipos de ACAOS están recogidas en la *tabla 9*, realizando una clasificación en función del trayecto del recorrido anómalo y de sus características morfológicas.

Tabla 9: Características morfológicas de ACAOS

ACAOS	ARCA (n=19)	CX (n=8)	ALCA (n= 4)	DA (n=2)
Curso interarterial	19 (100%)	0	3 (75%)	0
Slit like	12	-	2	-
Seg intramural	11	-	2	-
Salida aguda	13	-	3	-
Curso anterior	0	0	0	0
Curso transeptal	0	0	1 (25%)	2 (100%)
Curso retroaórtico	0	8	0	0

a.- ACAOS tipo ARCA (origen anómalo de coronaria derecha)

Se encontraron 19 pacientes (51,3%) con ACAOS tipo ARCA (origen anómalo de CD desde seno Valsalva izdo), que fue la ACAOS más frecuente en nuestra serie como ya se ha mencionado. Todas las anomalías tipo ARCA tienen trayecto inter-arterial (entre aorta y arteria pulmonar).

Se analizó el tipo del recorrido de la coronaria anómala en relación con su paso a nivel de la válvula pulmonar ²⁴ y se clasificaron de la siguiente manera:

- De recorrido alto (la coronaria anómala se origina a nivel suprapulmonar, *imagen 1*)
- De recorrido intermedio (la coronaria anómala se origina a nivel pulmonar, *imagen 2*)
- De recorrido bajo (la coronaria anómala se origina a nivel subpulmonar, *imagen 2*)

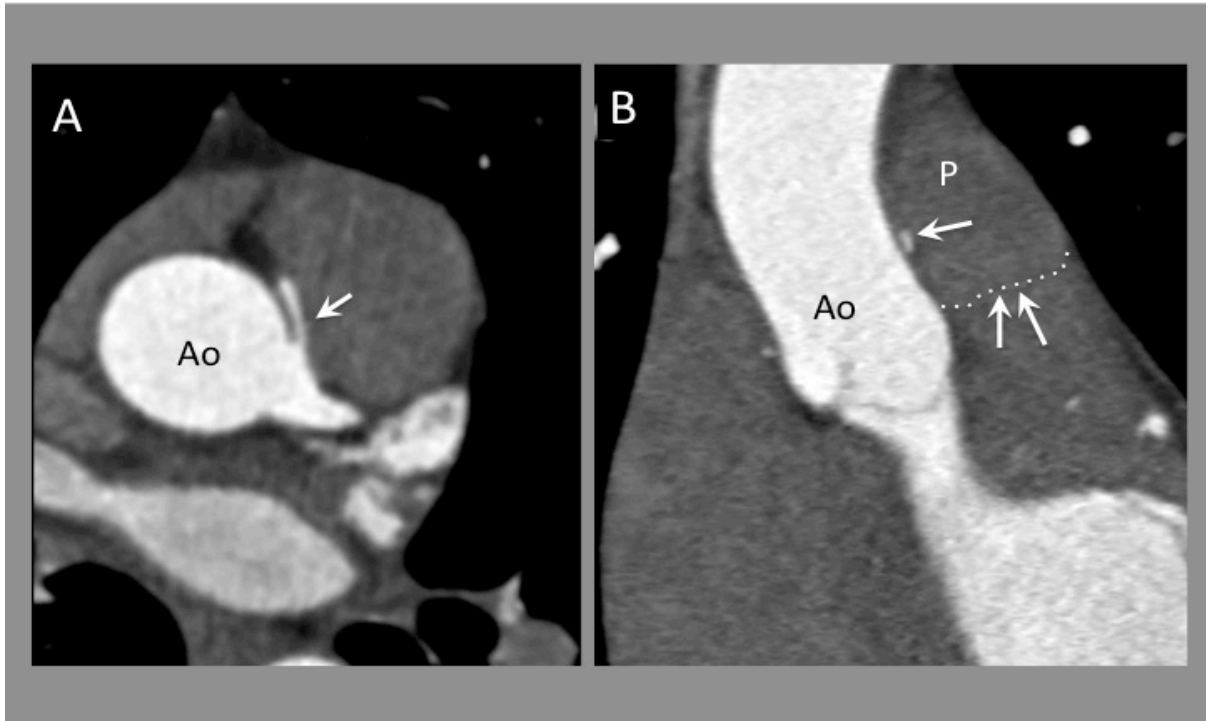


Imagen 1. Angio TAC coronario. ARCA de recorrido alto (suprapulmonar, caso 10). A.- Salida anómala de CD desde seno de Valsalva izquierdo (flecha). B.- Salida de la coronaria anómala (flecha) por encima de la válvula pulmonar (doble flecha señalando línea discontinua que representa la válvula pulmonar). Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar.

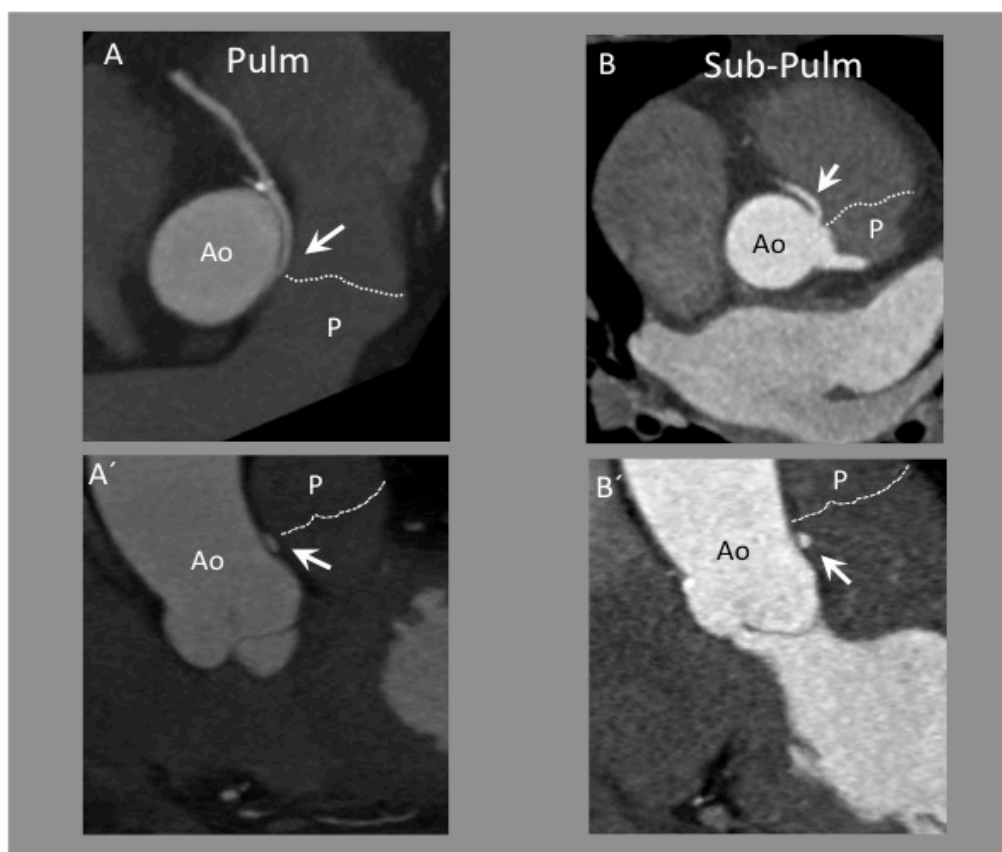


Imagen 2: Angio TAC coronario. A,A'.- ARCA de recorrido intermedio (nivel pulmonar). La flecha señala el origen de la coronaria anómala a nivel de la válvula pulmonar (líneas discontinuas). B,B'.- ARCA de recorrido bajo (nivel sub-pulmonar). La flecha señala el origen de la coronaria anómala por debajo de la válvula pulmonar (líneas discontinua). Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar

Del total de anomalías tipo ARCA, 11 pacientes (58%) presentaban trayecto con recorrido bajo (subpulmonar), 5 pacientes (26%) presentaban trayecto de recorrido alto (suprapulmonar) y 3 (16%) pacientes presentaban un recorrido intermedio (a nivel de válvula pulmonar).

Se analizó la presencia de segmento intramural aórtico. 11 pacientes (58%) con este tipo de anomalía (ARCA), presentaron **segmento intramural aórtico** localizado en la salida del seno coronario izquierdo: 4 pacientes presentaban trayecto subpulmonar, 4 pacientes trayecto suprapulmonar, y en 3 pacientes el trayecto de la anomalía era a nivel pulmonar . Además se documentó la presencia de orificio de origen slit-like y salida de la coronaria anómala en ángulo $<30^\circ$ con respecto a la aorta (ver tabla 10). De la población total de

anomalías tipo ARCA, 10 pacientes (52%) reunieron todas las características morfológicas consideradas para definir la anomalía coronaria de “alto riesgo” (segmento intramural, ostium en slit-like y salida en ángulo agudo de la aorta).^{22, 72}

Tabla 10: Características morfológicas de ACAOS tipo ARCA

ACAOS	Suprapulm	Pulm	Subpulm	Intramural	Slit like	Salida Aguda
ARCA (N= 19)	5	3	11	11	12	13

Se realizaron 3 cirugías cardíacas para corregir la anomalía coronaria, por considerar al paciente “de alto riesgo” y en un caso por estar indicado una sustitución de raíz aórtica debido a un aneurisma de aorta torácica ascendente. No hubo muertes quirúrgicas ni complicaciones mayores derivadas de la cirugía. El tipo de cirugía realizado dependió de las características morfológicas de la ACAOS:

- *Caso 7 (imagen 4):* ARCA con trayecto intermedio (trayecto a nivel de válvula pulmonar, segmento intramural, orificio slit –like, salida ángulo agudo <30°). Tipo de técnica quirúrgica: Unroofing + reimplante de CD anómala. Sustitución raíz aórtica (aneurisma aórtico de 52 mm).

- *Caso 9 (imagen 5):* ARCA con trayecto alto (suprapulmonar, segmento intramural, orificio slit-like, salida ángulo agudo <30°). Tipo de técnica quirúrgica: Unroofing (+ neo-ostium).

- *Caso 22 (imagen 6) :* ARCA con trayecto bajo (subpulmonar, segmento intramural, orificio slit-like, salida ángulo agudo <30°). Tipo de técnica quirúrgica: Unroofing + neo-ostium + Cierre CIA Ostium secundum.

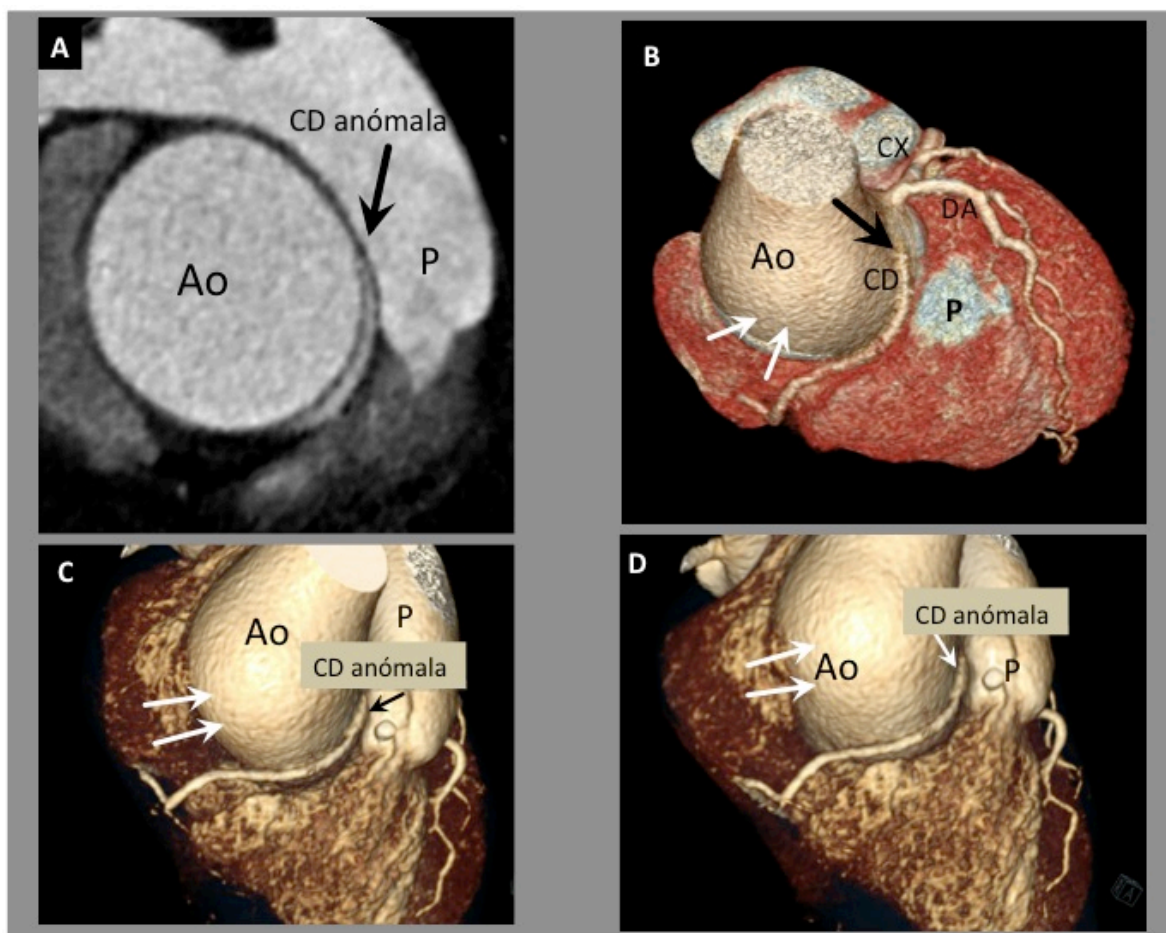


Imagen 4. Caso 7. ARCA. AngioTAC coronario: A.- Corte axial en dónde se puede ver la salida anómala de CD desde seno de Valsalva izquierdo (a nivel de la válvula pulmonar) con recorrido interarterial y trayecto intramural. B.- Reconstrucción 3D que muestra la salida de la arteria coronaria anómala (flecha). Nótese el aneurisma de raíz de aorta (doble flecha blanca). C y D.- reconstrucciones 3D en donde se puede ver el trayecto interarterial de la CD anómala, flecha (entre Ao y Pulmonar). Doble flecha señala el aneurisma de raíz aórtica. Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar. CD: coronaria derecha. DA: Descendente anterior. CX: Circunfleja.

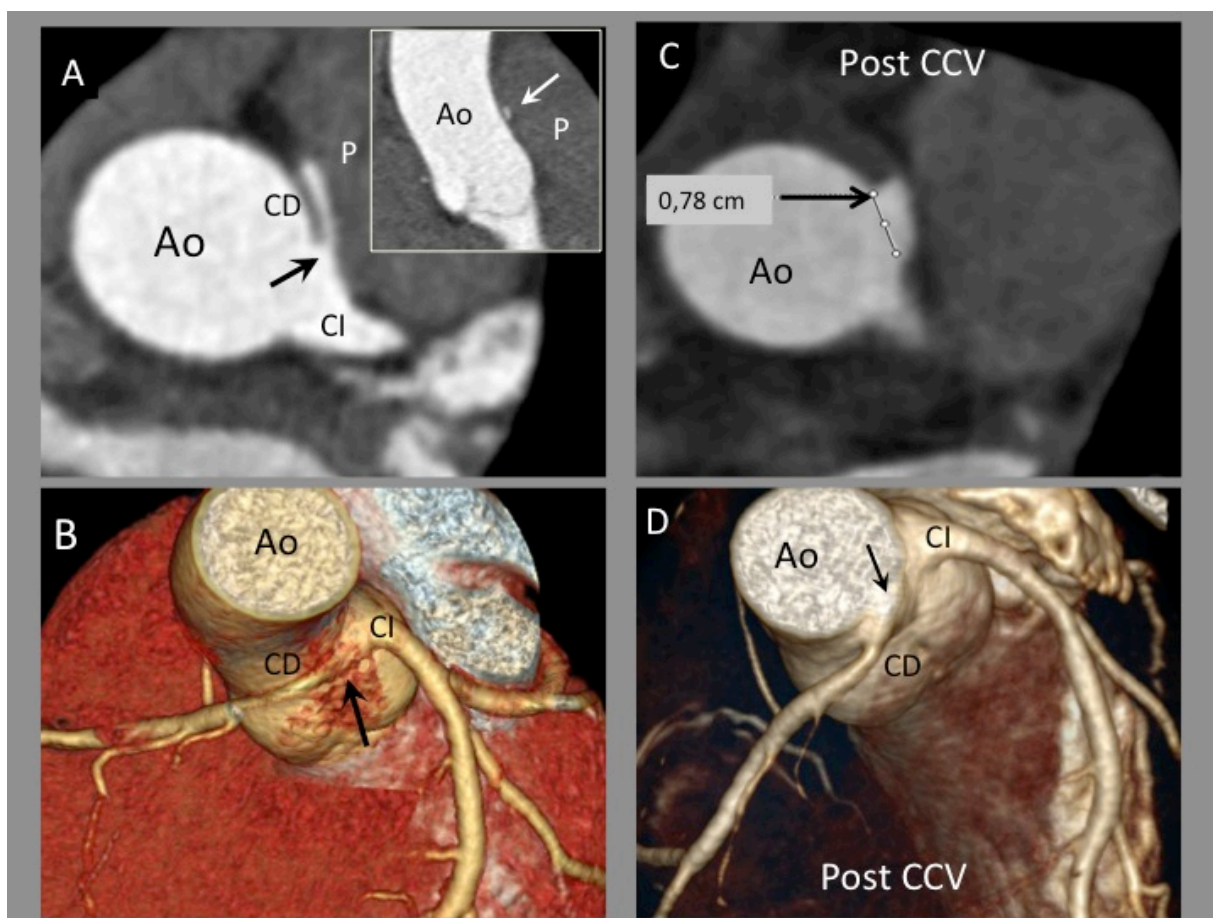


Imagen 5: Caso 9 . ARCA. Angio-TAC coronario pre y post cirugía: A.- Salida anómala de CD desde seno de Valsalva izquierdo (flecha negra, nivel supra-pulmonar) con recorrido interarterial, trayecto intramural y orificio con morfología en Slit-like (flecha blanca). B.- Angio TAC post-Cirugía, donde se puede observar el “unroofing” realizado y el neo-ostium (flecha). C.- Reconstrucción 3D, con visión endoluminal (desde dentro de la raíz aórtica) que muestra el “unroofing” realizado. D.- Reconstrucción 3D que muestra la salida de la arteria coronaria anómala (flecha). E.- Reconstrucción 3D post Cirugía, que muestra “unroofing” (ya no hay trayecto intramural) y el neo-ostium (flecha). Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar. CD: Coronaria derecha. CI: Coronaria izquierda. Post-CCV: Post cirugía cardíaca.

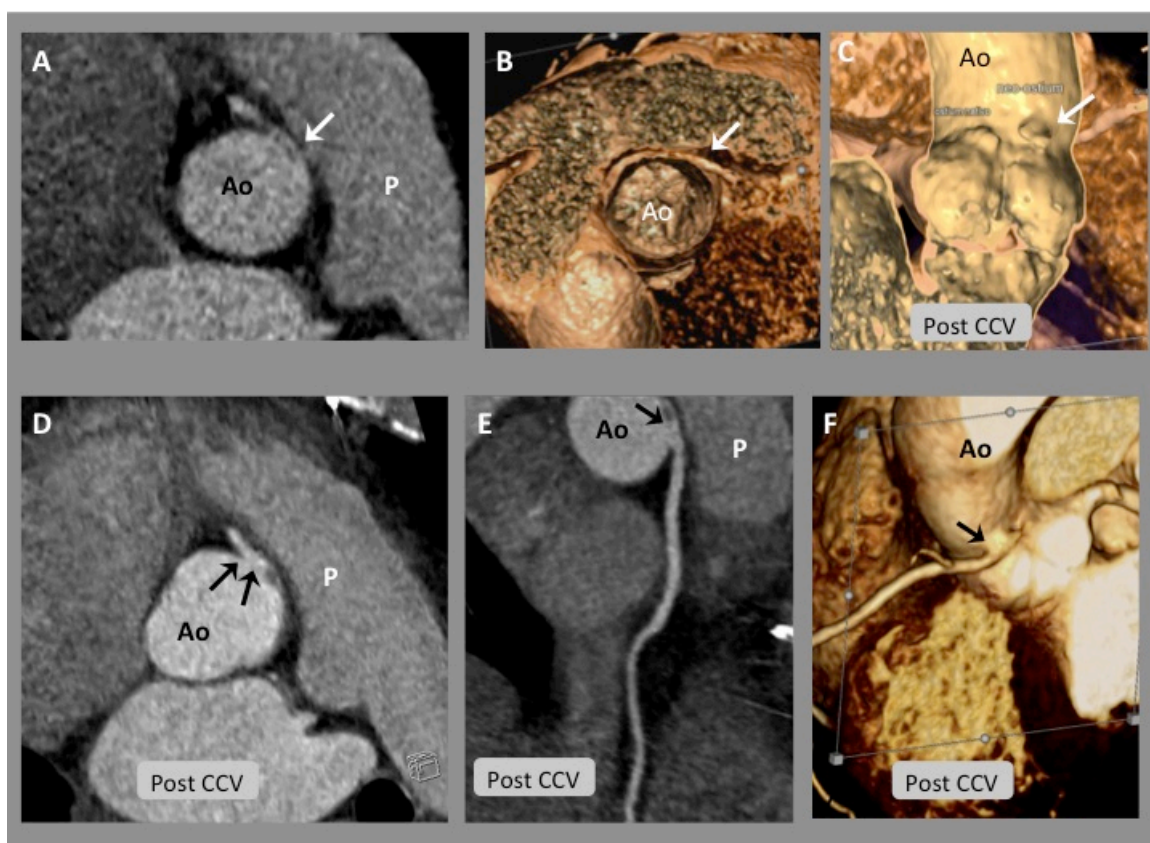


Imagen 6: Caso 22 . ARCA. Angio-TAC coronario. A.- Salida anómala de CD desde seno de Valsalva izquierdo (flecha, nivel sub-pulmonar) con recorrido interarterial y trayecto intramural. B.- Reconstrucción 3D que muestra la salida de la arteria coronaria anómala (flecha). C.- Angio TAC post-Cirugía. Visión 3D endoluminal donde se puede observar el neo-ostium realizado (flecha) D,E.- Angio TAC post-cirugía. Se puede observar el unroofing realizado y el neo-ostium (flechas). F.- Reconstrucción 3D post-cirugía, que muestra el “unroofing” realizado (ya no hay trayecto intramural) y el neo-ostium (flecha). Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar. Post-CCV: Post cirugía cardíaca.

En el seguimiento clínico de estos pacientes operados (ACAOS tipo ARCA), no hubo muertes ni cuadros de IC, SCA o síncope.

b.- ACAOS tipo CX retroaórtica (origen anómalo de circunfleja)

Se encontraron 8 pacientes (21,6%) con ACAOS tipo CX retroaórtica (origen anómalo de CX desde seno Valsalva derecho con trayecto por detrás de la aorta, *imagen 7*), que fue la segunda ACACOS más frecuente en nuestra serie. Por su recorrido ninguna de estas anomalías presentó trayecto inter-arterial (entre aorta y arteria pulmonar). Además tampoco se observaron segmentos

intramurales aórticos ni orificio del ostium con morfología en slit-like (*tabla 11*), con lo que ninguna anomalía coronaria de este tipo presentó características morfológicas malignas. Ningún paciente con ACAOS tipo CX retroaórtica fue sometido a cirugía coronaria.



Imagen 7.- Angio TAC, CX Retroaórtica.. Origen anómalo de Cx desde seno de Valsava derecho con trayecto por detrás de la aorta. Caso 19. A.- Reconstrucción MIP donde se observa salida de CX desde seno de Valsava derecho (ostium común con CD), siguiendo un trayecto posterior a la Aorta (flechas). B.- Reconstrucción 3D con visión endoluminal. Las flechas señalan el trayecto retroaórtico de la CX. Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar.

Tabla 11. ACAOS tipo CX retroaórtica. Características morfológicas

Tipo ACAOS (n=8)	Recorrido post Ao	Trayecto interarterial	Segmento intramural	Ostium Slit-Like	Salida aguda	Cirugía coronaria
CX retroaórtica	8	0	0	0	2	0

c.- ACAOS tipo Coronaria única (origen anómalo de todo el árbol coronario en un ostium común)

Se encontraron 4 pacientes (10,8%) con ACAOS tipo coronaria única, todas ellas con origen en seno de Valsalva derecho. El recorrido del vaso anómalo en 2 de los casos fue pre-pulmonar (por delante de la arteria pulmonar, caso 2 y 4, imagen 8) y en los otros 2 restantes el recorrido fue inter-arterial (caso 6) y transeptal (caso 13, imagen 9). Ninguna de ellas tenía segmento intramural aórtico, ni ostium con morfología slit-like o salida en ángulo agudo $<30^\circ$ (tabla 12).

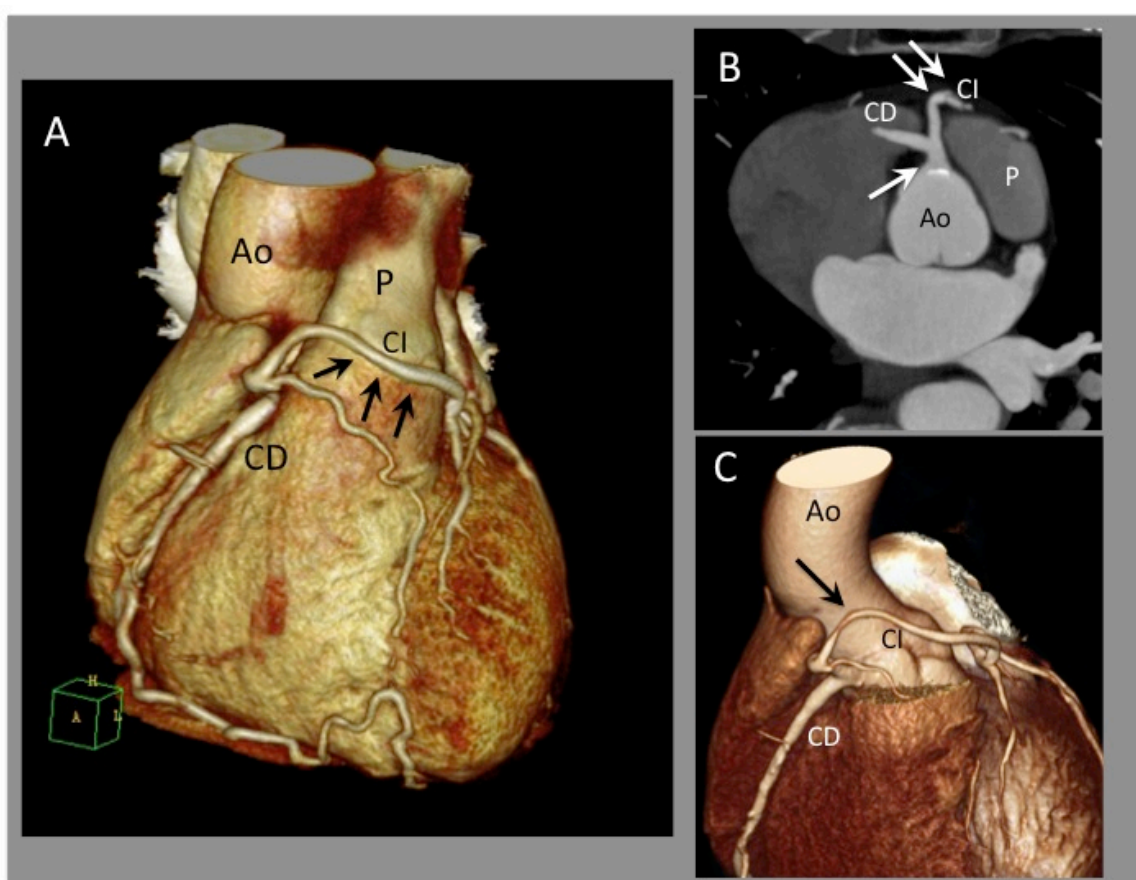


Imagen 8.- Angio TAC, Coronaria Única con trayecto pre-pulmonar. A.- Caso 2. Reconstrucción 3D. Origen anómalo de todo el árbol coronario desde un único ostium en Seno de Valsalva derecho. Obsérvese el trayecto de la coronaria izquierda (flechas) por delante de la arteria pulmonar, hasta alcanzar el ventrículo izquierdo. B.- Caso 4. Reconstrucción MIP en donde se observa origen anómalo de todo al árbol coronario en un único ostium en Seno de Valsalva derecho (flecha). Se puede ver el recorrido de la coronaria izquierda, que sigue un trayecto por delante de arteria pulmonar (doble flecha). C.- Caso 4, Reconstrucción 3D. La flecha señala el trayecto anómalo de localización pre-pulmonar. Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar. Ao: Aorta. CD: Coronaria derecha. CI: Coronaria izquierda.

Tabla 12. ACAOS tipo Coronaria única. Características morfológicas

Tipo ACAOS (n=4)	Trayecto prepulmonar	Trayecto interarterial	Trayecto transeptal	Segmento intramural	Ostium Slit-like
Coronaria Única	2	1	1	0	0

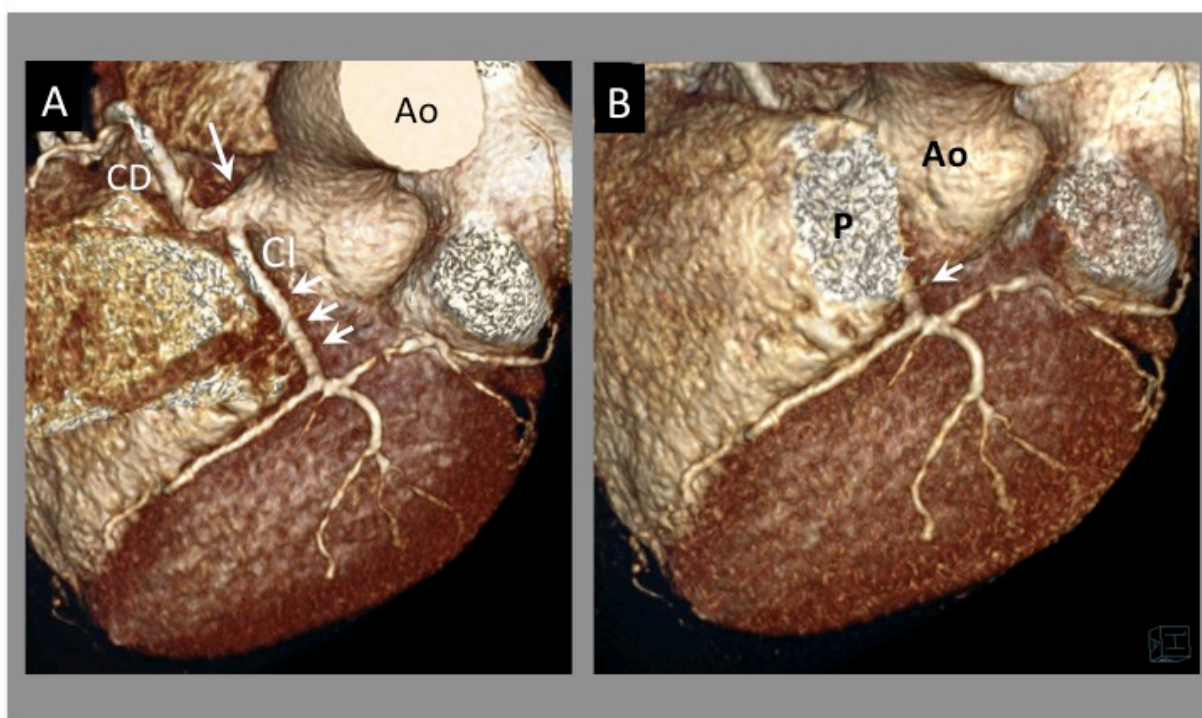


Imagen 9.- Angio TAC, Coronaria Única con trayecto transeptal, caso 13. A.- Reconstrucción 3D. Origen anómalo de todo el árbol coronario desde un único ostium en Seno de Valsalva derecho (flecha), que sigue un trayecto transeptal (flechas), hasta alcanzar el ventrículo izquierdo. B.- Reconstrucción 3D de tracto de salida de VD (TSVD) y arteria pulmonar, para ver el recorrido bajo, hacia el TSVD y en dirección septal, por donde sale la coronaria izquierda anómala (flecha). Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar. CI: coronaria izquierda. CD: Coronaria derecha.

En el paciente con coronaria única con trayecto inter-arterial (entre aorta y arteria pulmonar, caso 6), el recorrido del vaso anómalo (coronaria izquierda) fue alto (supra-pulmonar). El diagnóstico de la anomalía coronaria se realizó tras un ingreso por un IAMSEST (infarto agudo de miocardio sin elevación de ST) debido

a una estenosis subtotal de ramo pósterolateral de CD (vaso filiforme no susceptible de angioplastia). El vaso responsable del síndrome coronario agudo no fue el vaso de recorrido anómalo (coronaria izquierda), *imagen 10*.

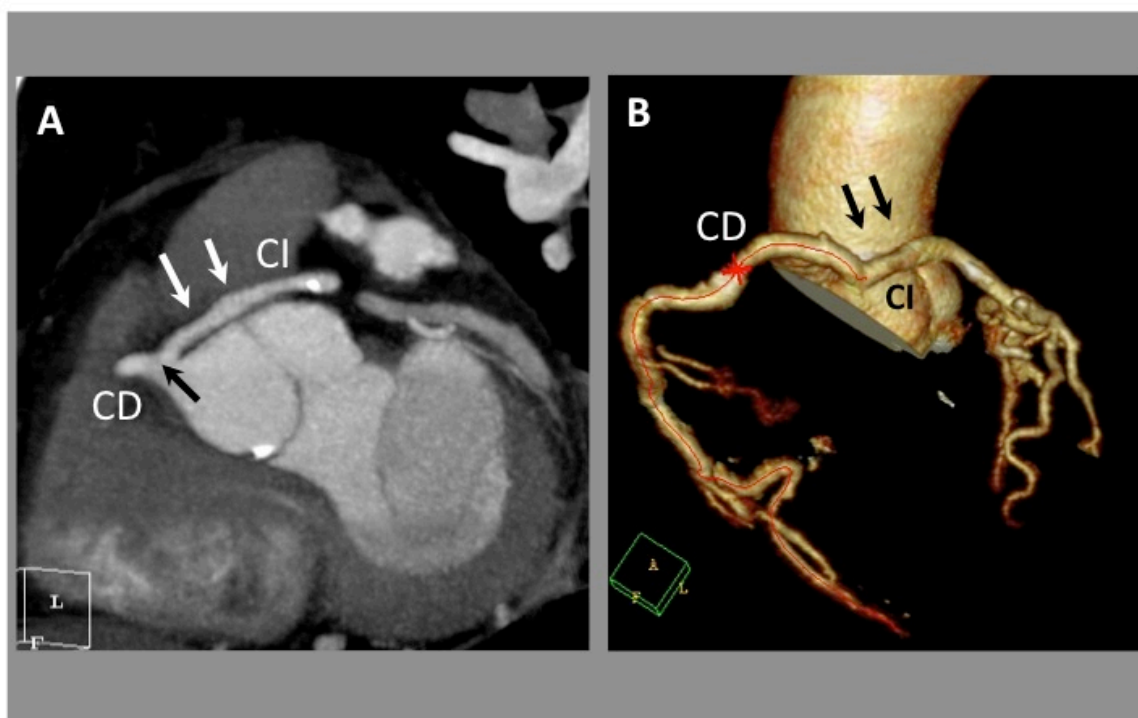


Imagen 10.- Angio TAC coronario, Coronaria Única con trayecto interarterial, caso 6. A.- Reconstrucción MIP. Origen anómalo de todo el árbol coronario desde un único ostium en Seno de Valsalva derecho (flecha negra), que sigue un trayecto interarterial (flechas blancas), hasta alcanzar el ventrículo izquierdo. B.- Reconstrucción 3D. Las flechas negras señalan el recorrido anómalo de la CI, desde el seno de Valsalva derecho. CI: Coronaria izda. CD: Coronaria derecha.

El caso 4 (coronaria única con trayecto pre-pulmonar), debido a cuadro de angina de esfuerzo recurrente, fue sometido a cirugía de revascularización coronaria con técnica de by pass aorto-coronario (AMI a DA y Safena a OM), *imagen 11*. No se realizó técnica de unroofing por no presentar trayecto intramural.

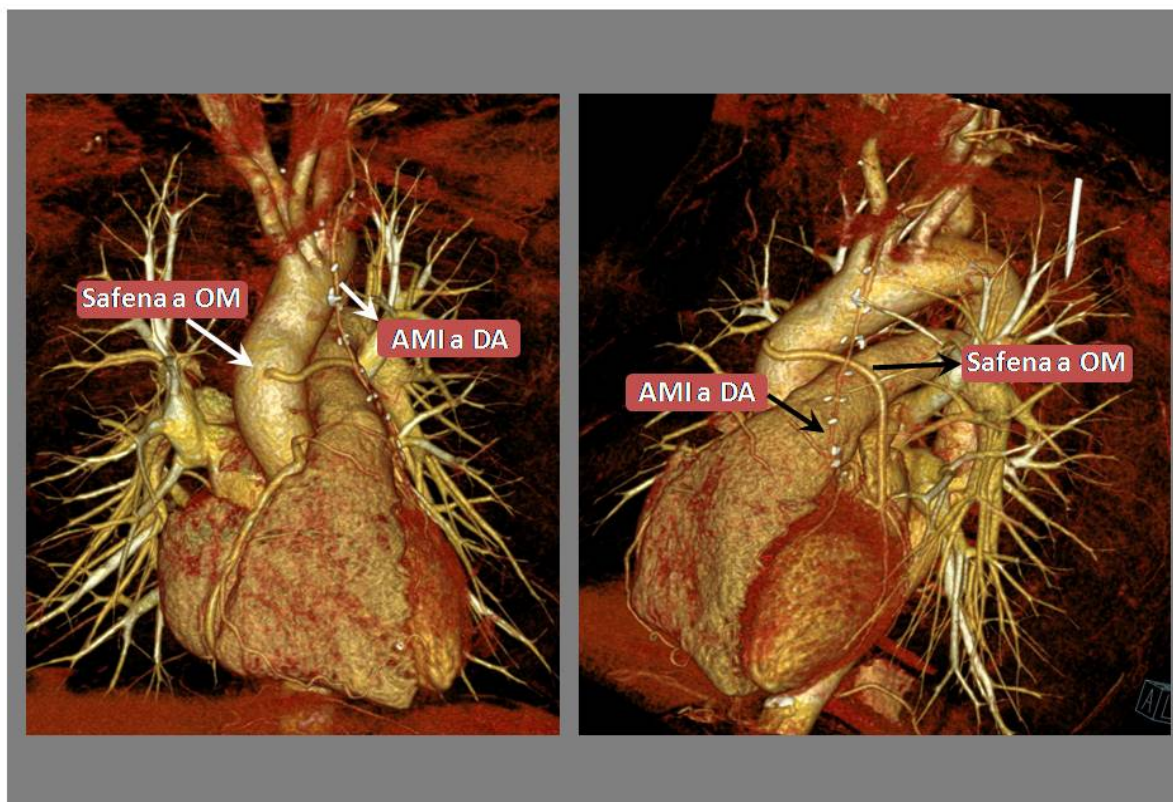


Imagen 11.- Angio TAC coronario post-cirugía cardíaca, caso 4. Coronaria única con trayecto pre-pulmonar sometida a cirugía de revascularización coronaria. Reconstrucciones 3D donde se pueden ver los puentes de AMI a DA y de Safena a OM permeables (flechas). AMI: Arteria mamaria izquierda. OM: Obtusa marginal. DA: descendente anterior

d.- ACAOS tipo ALCA (origen anómalo de coronaria izquierda)

Se encontraron 4 pacientes (10,8%) con ACAOS tipo ALCA. Tres de ellos presentaron trayecto inter-arterial (entre aorta y arteria pulmonar), de los cuales el recorrido era a nivel de la válvula pulmonar en 2 casos (los 2 con segmento inicial intramural, ostium con morfología en slit-like y salida en ángulo agudo de la aorta) y en el otro era de recorrido bajo (subpulmonar, sin segmento intramural). El cuarto caso (*imagen 12*) presentó un recorrido transeptal sin segmento intramural ni morfología de ostium en slit-like. Las características morfológicas de todas ellas están recogidas en la *tabla 13*. Se documentaron 2 anomalías ACAOS que reunieron todos los criterios de alto riesgo (malignas)^{22,74}: segmento intramural + ostium en slit-like + salida en ángulo agudo.

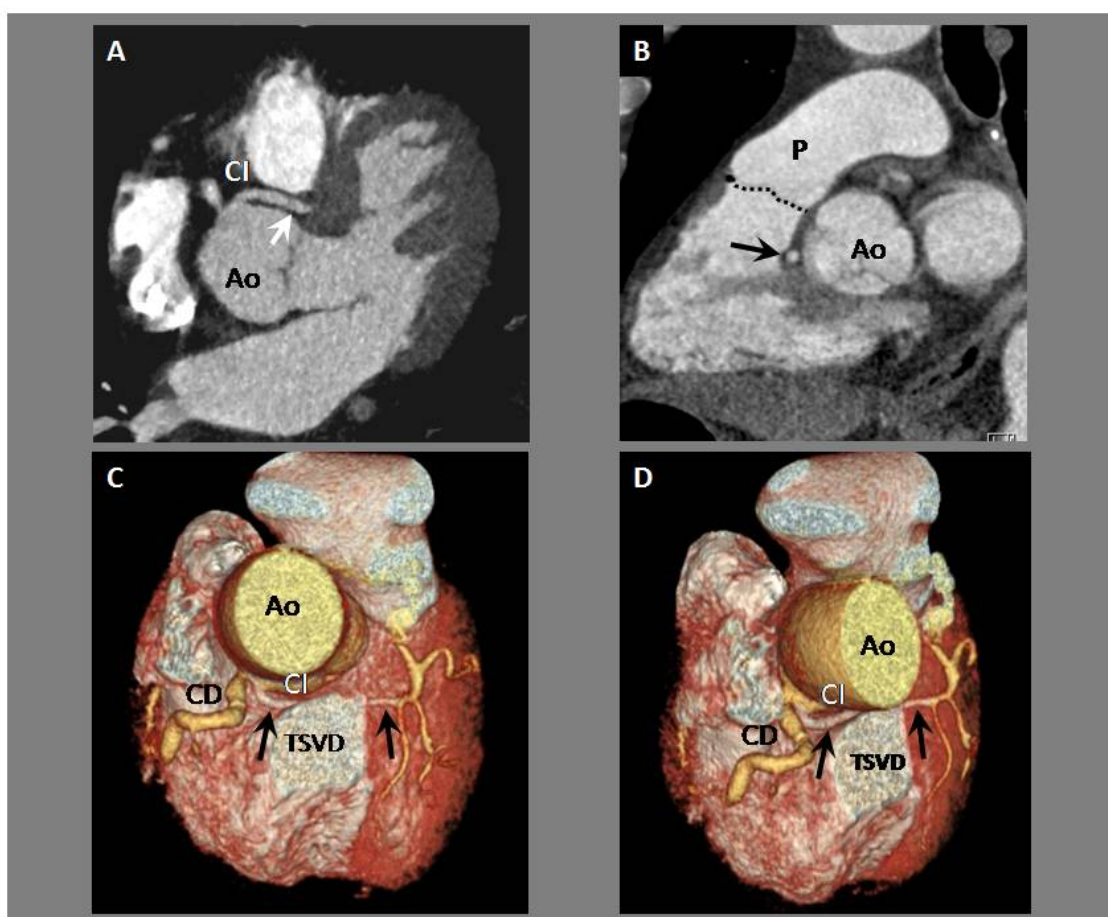


Imagen 12.- Angio TAC coronario, ALCA transeptal, caso 28. A.- Reconstrucción MIP donde se puede ver origen de CI en seno de Valsalva derecho (flecha blanca). No presenta segmento inicial intramural. B.- Trayecto bajo subpulmonar (flecha señala la posición de la anomalía coronaria), con morfología oval (no presenta morfología slit-like). C y D.- Reconstrucción 3D. Las flechas señalan el recorrido anómalo de la CI, atravesando el TSVD y el septo interventricular (transeptal) hasta llegar al VI. CI: Coronaria izda. CD: Coronaria derecha. Ao: Aorta. P: arteria pulmonar. TSVD: Tracto de salida de VD.

Tabla 13. ACAOS tipo ALCA. Características morfológicas

ALCA (n=4)	Nivel pulmonar	Nivel subpulmonar	Segmento intramural	Ostium Slit-like	Salida aguda
Inter-arterial (n=3)	2	1	2	2	3
Transeptal (n=1)	0	1	0	0	0

De los 3 pacientes con ALCA y trayecto inter-arterial se realizó cirugía coronaria en 2 de ellos que eran los que presentaban todos los criterios de alto riesgo (caso 3 y caso 20):

- El caso 3, debutó con síncope de esfuerzo (a la edad de 37 años) y movimiento de troponina I, que motivó el estudio coronario. Nunca antes había presentado síntomas cardiológicos. La anomalía coronaria estudiada con TAC coronario, presentaba todas la características morfológicas de alto riesgo (*imágenes 13 y 14*). El tipo de cirugía que se realizó fue unroofing + creación e neo-ostium, con buen resultado sin complicaciones.

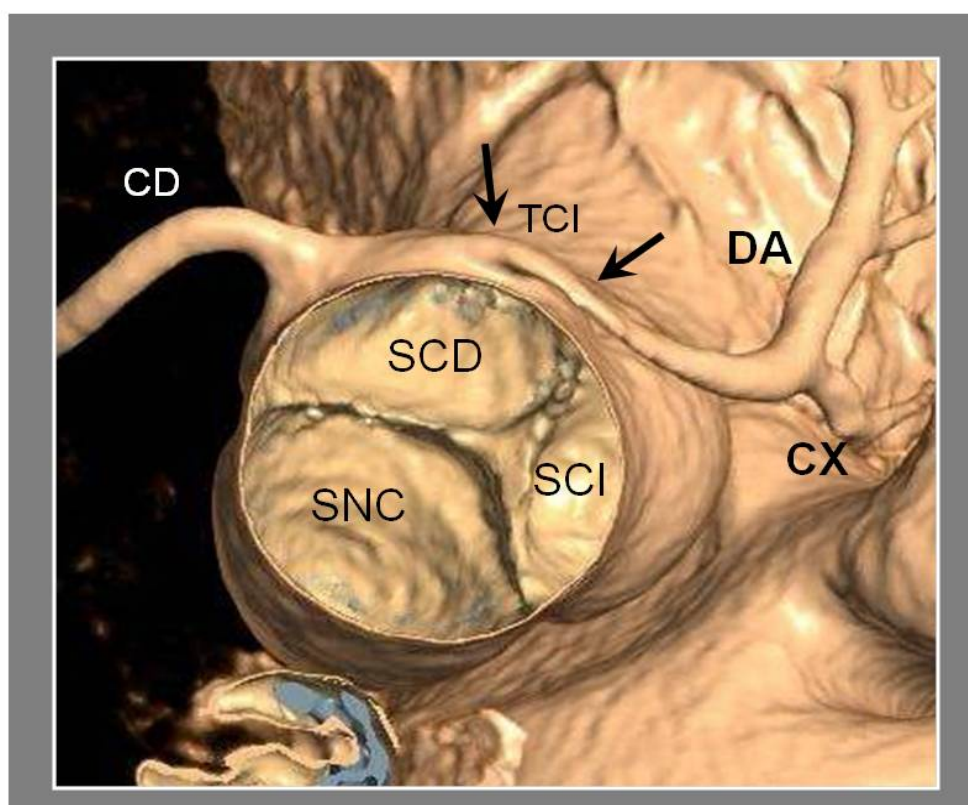


Imagen 13.- ALCA, caso 3. Angio TAC coronario. Visión endoluminal con reconstrucción 3D. Se observan los senos coronarios (visión endoluminal intra-aórtica). Las flechas señalan el origen anómalo de la coronaria izquierda en el seno de Valsalva derecho. SCD: Seno coronario derecho. SCI: Seno coronario izquierdo. SNC: Seno no coronario. TCI: Tronco Coronario izdo. DA. Descendente anterior. CX: Circunfleja. CD: Coronaria derecha.

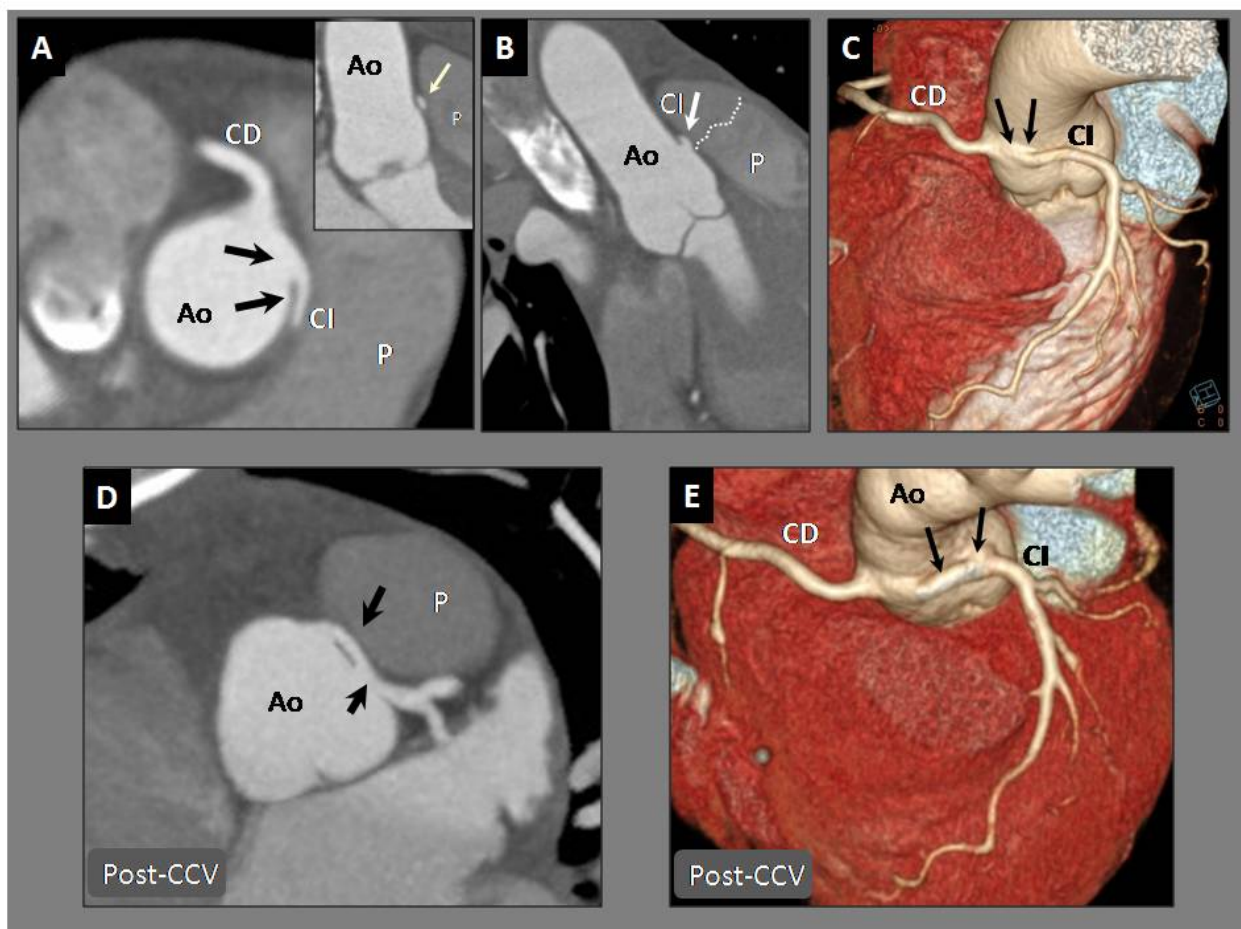


Imagen 14.- ALCA, caso 3. Angio TAC coronario pre y postquirúrgico. A.- Reconstrucción MIP. Origen anómalo de arteria coronaria izquierda desde seno de Valsalva derecho (flechas negras). Obsérvese salida de CI en ángulo agudo sobre del eje aórtico. En la esquina superior de la foto, ampliación para ver el orificio con morfología en hendidura (slit-like, flecha blanca) entre Ao y arteria pulmonar. B.- Reconstrucción MIP. Obsérvese salida de CI por encima de válvula pulmonar (línea discontinua). C.- Reconstrucción 3D. Las flechas señalan la salida de la CI desde Seno de Valsalva derecho (ALCA). D.- Reconstrucción MIP post-CCV. Las flechas señalan el un-roofing y el neo-ostium. E.- Reconstrucción 3D. Las flechas señalan el “un-roofing” y el neo-ostium. Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar. CI: Coronaria izda. CD: Coronaria derecha. Post-CCV: Post- cirugía cardiaca.

- El caso 20 presentaba angina de esfuerzo, que motivó el estudio coronario (prueba de esfuerzo positiva para isquemia inducible). Además presentaba una estenosis aórtica moderada. La anomalía coronaria estudiada con TAC coronario, al igual que el caso 4, presentaba todas la características morfológicas de alto riesgo. Se realizó cirugía coronaria (unroofing + neo-ostium)

y sustitución valvular aórtica (bio-prótesis). Falleció a las 24 horas de la cirugía (hipotensión arterial mantenida, shock post-operatorio de etiología no aclarada).

e.- ACAOS tipo anomalía de DA desde seno Valsalva derecho

En nuestra serie se observaron 2 anomalías de origen de DA (5,4%), desde seno de Valsalva derecho (casos 23 y 37). Las características morfológicas de estas anomalías están recogidas en la *tabla 14*. Ninguna de ellas presentó recorrido inter-arterial (entre aorta y arteria pulmonar), las dos presentaron un trayecto transeptal (bajo).

Tabla 14. ACAOS tipo anomalía de DA. Características morfológicas

ACAOS Origen anómalo DA (n=2)	Trayecto transeptal	Segmento intramural	Ostium Slit-like	Salida aguda
DA desde Seno Valsalva dcho	SI	NO	NO	NO
DA y CX desde S Valsalva dcho	SI	NO	NO	NO

El caso 23 presentaba un origen anómalo de DA desde seno de Valsalva derecho, con trayecto transeptal (bajo). No presentaba ninguna característica morfológica de “alto riesgo”: no tenía segmento intramural aórtico, ni ostium con morfología en slit-like o salida en ángulo agudo <30°. La CX se originaba normalmente en seno de Valsalva izquierdo (*imagen 15*).

El caso 37 presentaba un origen anómalo de DA desde seno de Valsalva derecho, con trayecto transeptal (bajo), al igual que el caso previo. La CX en este caso, nacía del seno de Valsalva derecho en un ostium independiente, y seguía

un trayecto retro-aórtico (*imagen 16*). Al igual que el caso previo, no presentaba ninguna característica morfológica de “alto riesgo”. El diagnóstico de esta anomalía coronaria se realizó mediante cateterismo, en el seno de un IAMCEST (a la edad de 45 años) dependiente de oclusión de arteria DAm, sobre la que se realizó ACTP-Stent con éxito. El mecanismo del síndrome coronario agudo se explica por mecanismo aterotrombótico, sin relación con la anomalía coronaria de origen de la DA.

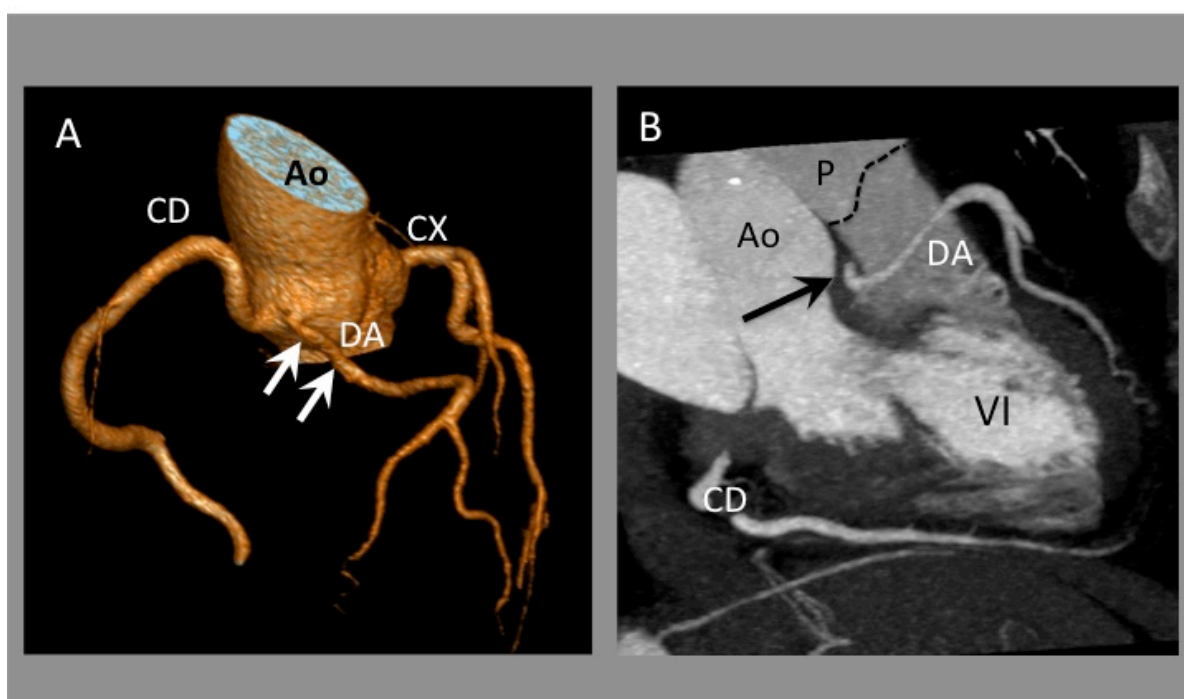


Imagen 15.- Angio TAC coronario. Origen anómalo de DA desde seno de Valsalva derecho con trayecto transeptal (*bajo*), caso 23. A.- Reconstrucción 3D, árbol coronario. Las flechas señalan el origen y recorrido anómalo de la DA desde seno de Valsalva derecho. La CX se origina normalmente en el seno de Valsalva izquierdo. B.- Reconstrucción MIP donde puede observarse el trayecto anómalo transeptal (*bajo*) de la DA (*flecha*). La línea discontinua representa el nivel de la válvula pulmonar. Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar. DA: Descendente anterior. CD: Coronaria derecha. CX: Circunfleja. VI: Ventrículo izquierdo

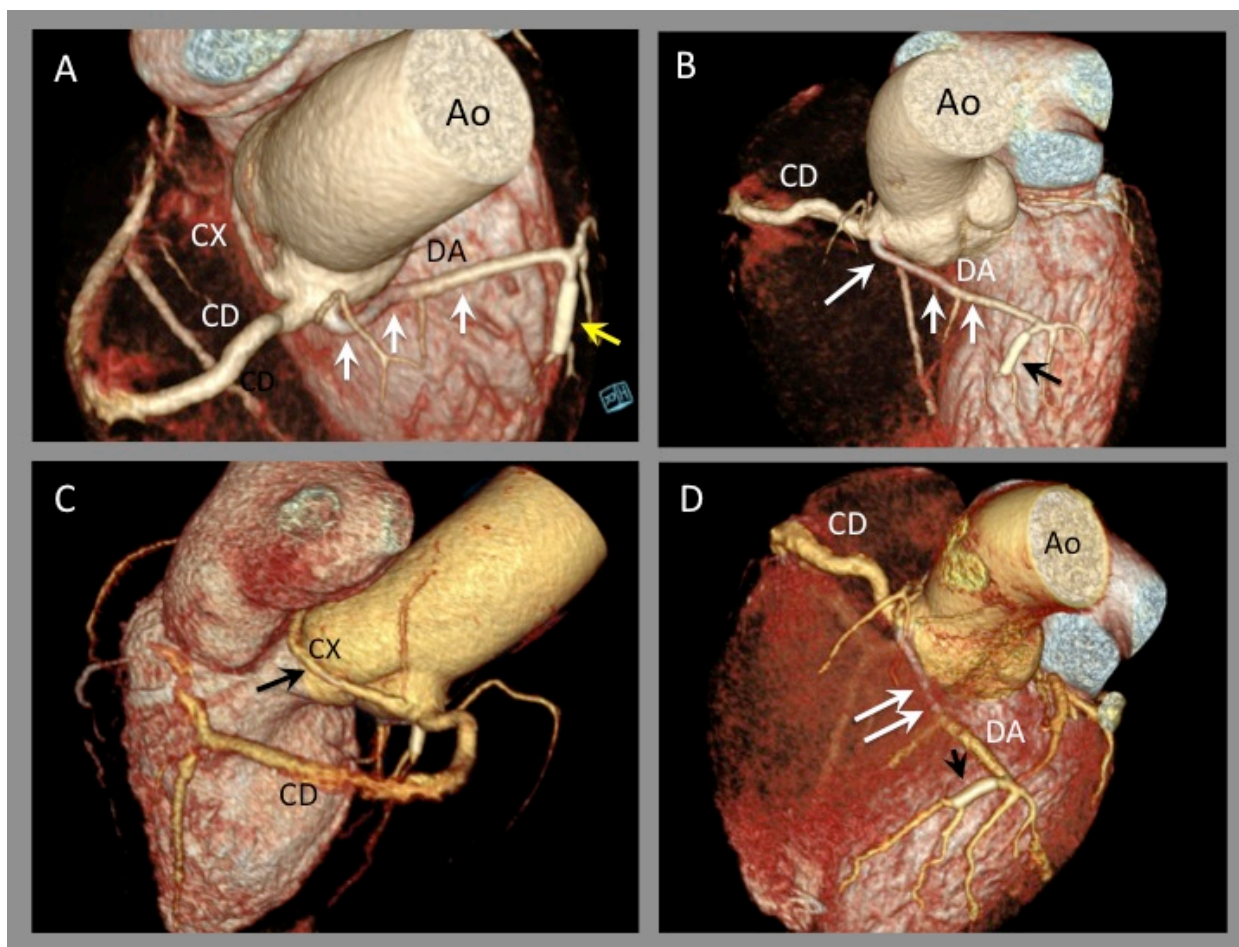


Imagen 16.- Angio TAC coronario. Origen anómalo de DA desde seno de Valsalva derecho con trayecto transeptal (bajo), caso 37. A,B.- Reconstrucciones 3D. Las flechas blancas señalan la DA que se origina en seno de Valsalva derecho, con gran recorrido hacia VI (transeptal). Las flecha amarilla y negra señala un Stent implantado a nivel anatómico de DA media. C.- Reconstrucción 3D. El paciente también presentaba anomalía de origen de CX, saliendo de Seno de Valsalva derecho (con trayecto retroaórtico), flecha. D.- Reconstrucción 3D. Las flechas blancas señalan el trayecto transeptal de la DA, hasta alcanzar cara anterior de VI. Flecha negra señala el Stent en DA media. Ao: Aorta. DA: Descendente anterior. CD: Coronaria derecha. CX: Circunfleja.

4.- Seguimiento clínico de los pacientes con ACAOS

El periodo de seguimiento clínico de los pacientes con ACAOS fue de 28.4 meses +/- 21 meses (rango 0,6-84.9 meses). Se perdió un paciente en el seguimiento. Se revisaron todas las pruebas de detección de isquemia realizadas (la solicitud de las pruebas de detección de isquemia se realizaron a discreción del médico responsable del paciente). Además se documentaron la eventos adversos cardiovasculares (EAVC) definidos por: presencia de síncope, síndrome coronario agudo, cuadros de insuficiencia cardíaca o muerte de origen cardiovascular en el periodo de seguimiento estudiado.

El seguimiento clínico se dividió en función de los 5 tipos de anomalía coronaria documentadas, para ver si existían diferencias: ARCA, CX retroaórtica, Coronaria única, ALCA, DA desde Seno Valsalva derecho

a.- Seguimiento de pacientes con ACAOS tipo ARCA

En la población de anomalías tipo ARCA (19 pacientes, 51,3%) se realizó una prueba de detección de isquemia tras el diagnóstico de la anomalía coronaria (eco-esfuerzo, prueba de esfuerzo simple o con isótopos, o RM cardíaca de estrés con adenosina), en 18 pacientes (94%), siendo en todos ellos negativa (*tabla 15*). Hubo un paciente en el que no se realizó pruebas de detección de isquemia por presentar una estenosis aórtica severa asociada.

Tabla 15.- ACAOS tipo ARCA con pruebas de detección de isquemia

TIPO de ARCA	Prueba detección isquemia	Prueba negativa para isquemia
Subpulmonar (11)	10	10
Suprapulmonar (5)	5	5
Pulmonar (3)	3	3
TOTAL (19)	18 (94%)	18 (94%)

En el seguimiento de todos estos pacientes (ARCA), se documentó un episodio de ICC en un paciente (caso 12, ARCA subpulmonar), debido a una descompensación de una miocardiopatía dilatada asociada, y por tanto sin relación con la anomalía coronaria. En el resto de pacientes no se documentaron eventos adversos cardiovasculares (EACV): no hubo muertes, síncope, episodios de IC o síndromes coronarios agudos.

Con respecto al seguimiento clínico de los pacientes con ARCA sometidos a cirugía coronaria (casos 7, 9 y 22) no hubo EACV.

b.- Seguimiento de pacientes con ACAOS tipo CX retroaórtica

En la población de anomalías tipo CX retroaórtica (8 pacientes, 21,6%) se realizó una prueba de detección de isquemia tras el diagnóstico de la anomalía coronaria (eco-esfuerzo, prueba de esfuerzo con isótopos o RM cardíaca de estrés con adenosina), en 5 pacientes (62%), siendo en todos ellos negativa (*tabla 16*).

Tabla 16: ACAOS tipo Cx retroaórtica con pruebas de detección de isquemia

Tipo ACAOS	Prueba detección isquemia	Prueba negativa para isquemia
CX retroaórtica (n=8)	5 pacientes	5 pacientes (100%)

En los tres pacientes restantes (38%) con ACAOS tipo CX retroaórtica, no se realizó ninguna prueba de detección de isquemia por presentar estenosis aórtica severa asociada. En dos de ellos se implantó una TAVI, sin complicaciones.

En uno de los pacientes se documentó un SCA dependiente del vaso anómalo (*caso 31*). El paciente presentaba una estenosis aórtica severa y fue sometido a una cirugía cardíaca con sustitución valvular aórtica (implante de bioprótesis aórtica). En el postoperatorio inmediato presentó un IAMCEST (infarto

agudo de miocardio con elevación del ST), realizando coronariografía urgente que mostró estenosis subtotal de CX retroaórtica, por compresión extrínseca desde bioprótesis aórtica implantada. Se realizó una angioplastia con implante de stent con buen resultado final (*imagen 17*).

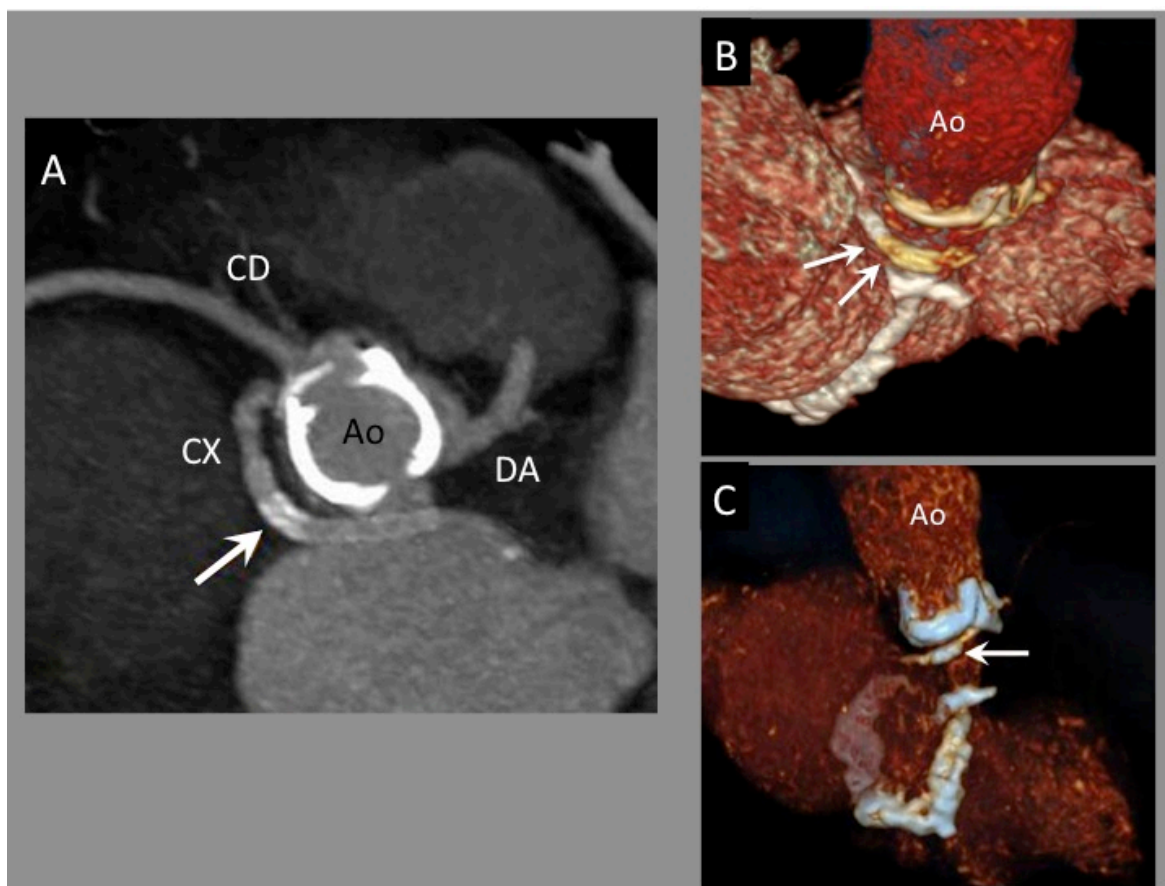


Imagen 17.- Angio TAC, CX Retroaórtica. Origen anómalo de Cx desde seno de Valsalva derecho con trayecto por detrás de la aorta. Caso 31. A.- Reconstrucción MIP donde se observa salida de CX desde seno de Valsava derecho siguiendo un trayecto posterior a la Aorta. La flecha señala el Stent implantado tras la compresión de la arteria anómala por el implante de la bioprótesis aórtica. B,C.- Reconstrucciones 3D que muestran el Stent en la CX retroaórtica, situado entre la bioprótesis aórtica y un anillo mitral calcificado. Ao: Aorta. CX: Circunfleja. DA: Descendente anterior. CD: Coronaria derecha

En el resto de población con ACAOS tipo CX retroaórtica no se documentaron eventos adversos cardiovasculares (EACV): no hubo muertes, síncope, episodios de IC o síndromes coronarios agudos.

c.- Seguimiento de pacientes con ACAOS tipo *coronaria única*

En la población de anomalías tipo coronaria única (4 pacientes, 10,8 %) se realizó una prueba de detección de isquemia tras el diagnóstico de la anomalía coronaria (eco-esfuerzo o prueba de esfuerzo simple), en 2 pacientes (50%), siendo en ellos negativa. En los dos pacientes restantes no se realizó test de detección de isquemia: en un paciente por criterio médico (se consideró la anomalía coronaria de bajo riesgo, *caso 2*) y en el otro (*caso 6*), por cambio de domicilio del paciente a otra comunidad autónoma.

En el seguimiento clínico de estos pacientes (anomalía tipo coronaria única), no se documentaron eventos adversos cardiovasculares (EACV): no hubo muertes, síncope, episodios de IC o síndromes coronarios agudos (en un paciente no tenemos datos de seguimiento por cambio de domicilio a otra comunidad autónoma).

El *caso 4* (coronaria única con trayecto pre-pulmonar), que fue sometido a cirugía de revascularización coronaria con técnica de by-pass aorto-coronario por cuadros de angina de esfuerzo recurrente, no hubo EACV en su seguimiento clínico. Siguió presentado dolores torácicos de perfil atípico.

d.- Seguimiento de pacientes con ACAOS tipo *ALCA*

En la población de anomalías tipo ALCA (4 pacientes, 10,8 %) se realizó una prueba de detección de isquemia tras el diagnóstico de la anomalía coronaria (eco-esfuerzo o prueba de esfuerzo con isótopos), en 2 pacientes (50%), siendo en uno de ellos positiva (*caso 20*, que se programó para cirugía coronaria). En los otros dos pacientes restantes no se realizó prueba de esfuerzo:

- *caso 2*, por programar directamente cirugía coronaria por la grave presentación clínica del cuadro (síncope de esfuerzo con elevación de troponina I)
- *caso 16*, por considerar la anomalía de bajo riesgo (trayecto subpulmonar bajo)

En el seguimiento clínico de estos pacientes (anomalía tipo ALCA), ocurrió un fallecimiento (caso 20), en el postoperatorio inmediato de cirugía cardíaca (anomalía coronaria maligna con estenosis aórtica moderada). El resto de pacientes no presentaron EACV en su seguimiento, incluyendo el caso 2 que fue sometido a cirugía coronaria para corrección de la anomalía maligna.

e.- Seguimiento de pacientes con ACAOS tipo DA con origen en seno Valsalva derecho

En la población de anomalías tipo DA con origen en seno de Valsalva derecho (2 pacientes, 5,4%), se realizó una prueba de detección de isquemia tras el diagnóstico de la anomalía coronaria (eco-esfuerzo) en los dos pacientes, siendo negativa en ambos.

Ninguno de los dos pacientes presentó EACV en su seguimiento: no hubo muertes, síncope, episodios de IC o síndromes coronarios agudos.

5.- Presencia de cardiopatía congénita asociada en pacientes con ACAOS

En la población de pacientes con ACAOS, 4 pacientes (10,3%) presentaban válvula aórtica bicúspide al diagnóstico, siendo la cardiopatía congénita más frecuentemente observada en esta población. Esta valvulopatía se ha observado tanto anomalías de la coronaria derecha (ARCA, la más frecuente, en 3 pacientes) como de la coronaria izquierda (ALCA, en 1 paciente), *tabla 17*. En ninguno de los pacientes, la valvulopatía aórtica bicúspide se asoció a recorrido suprapulmonar de la anomalía coronaria.

En dos pacientes con ACAOS se detectaron dos comunicaciones interauriculares (CIA): una de ellas tipo seno coronario (*caso 8, imagen 18*), y la otra era tipo ostium secundum (*caso 22*). La CIA tipo *seno Coronario*, es una CIA muy rara, y la menos frecuente de las CIAs en las series publicadas⁷³. Existen muy pocos casos documentados de CIA seno venoso con imágenes de TAC coronario⁷⁴. Es el primer caso descrito hasta la fecha, de una CIA tipo seno coronario asociada a una anomalía coronaria de origen (CX retroaórtica). El paciente había presentado un IAMCEST dependiente de oclusión aterotrombótica de CD, sobre la que se implantó un stent.

Tabla 17: Cardiopatías congénitas detectadas en los pacientes con ACAOS

Cardiopatía congénita	ARCA subpulmonar	ALCA interarterial pulmonar	CX retroaórtica
V Ao bicúspide (n=4)	3 pacientes	1 paciente	-
CIA Seno coronario (n=1)	-	-	1 paciente
CIA tipo OS (n=1)	1 paciente	-	-

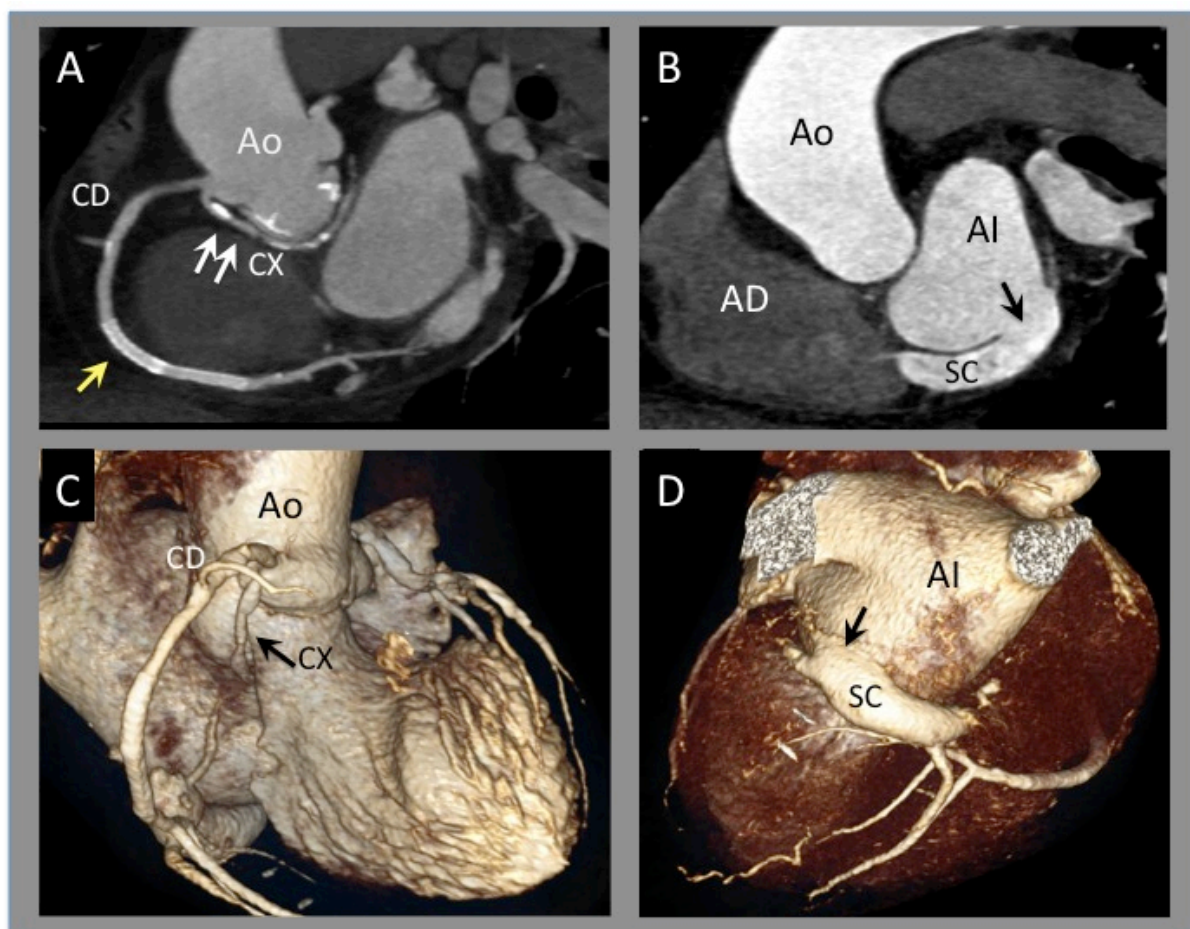


Imagen 18.- Angio TAC, CX Retroaórtica con CIA tipo seno coronario. Caso 8. Es el primer caso descrito hasta la fecha, de una CIA tipo seno coronario asociada a una anomalía coronaria de origen (CX retroaórtica). A.- Reconstrucción MIP. Origen anómalo de Cx desde seno de Valsalva derecho con trayecto por detrás de la aorta (flechas blancas). La flecha amarilla señala la posición de un Stent en CD media. B.- Reconstrucción MIP. Defecto en pared de AI (flecha), con conexión hacia seno coronario que se rellena de contraste (CIA tipo Seno Coronario). C.- Reconstrucción 3D. La flecha señala la CX con trayecto retroaórtico. D.- Reconstrucción 3D de la parte posterior del corazón. Obsérvese la CIA tipo Seno Coronario (flecha señala la comunicación de la AI con el seno coronario). Ao: Aorta. CD: Coronaria derecha. CX: Circunfleja. AI: Aurícula izquierda. SC: Seno coronario.

6.- ECG en los pacientes con ACAOS

Se estudiaron los siguientes variables electrocardiográficas en los pacientes con ACAOS: ritmo de base, intervalo PR prolongado, bloqueo de rama, QT corregido, alteraciones repolarización (ondas T negativas). Los resultados globales se muestran en la *tabla 18*.

Tabla 18: Alteraciones en ECG en los pacientes con ACAOS

Alts Onda P	Intervalo PR prolongado	BRI	BRD	Alts ST	QTc largo	Ondas T negativas
1	3	4	1	2	2	1

No se observó ningún patrón electrocardiográfico característico en pacientes con ACAOS en nuestra serie. Las anomalías coronarias catalogadas morfológicamente de alto riesgo (n = 12) presentaban ECGs sin alteraciones significativas.

En uno de los casos (caso 3, ALCA) se documentaron cambios evolutivos en el ECG, en relación con episodio sincopal con el que debutó el paciente. A su ingreso se documentó una FA que pasa espontáneamente a RS, con repolarización normal. A las 36 horas comienza a presentar ondas T negativas de V2-V5, I y aVL (*figura 17*).

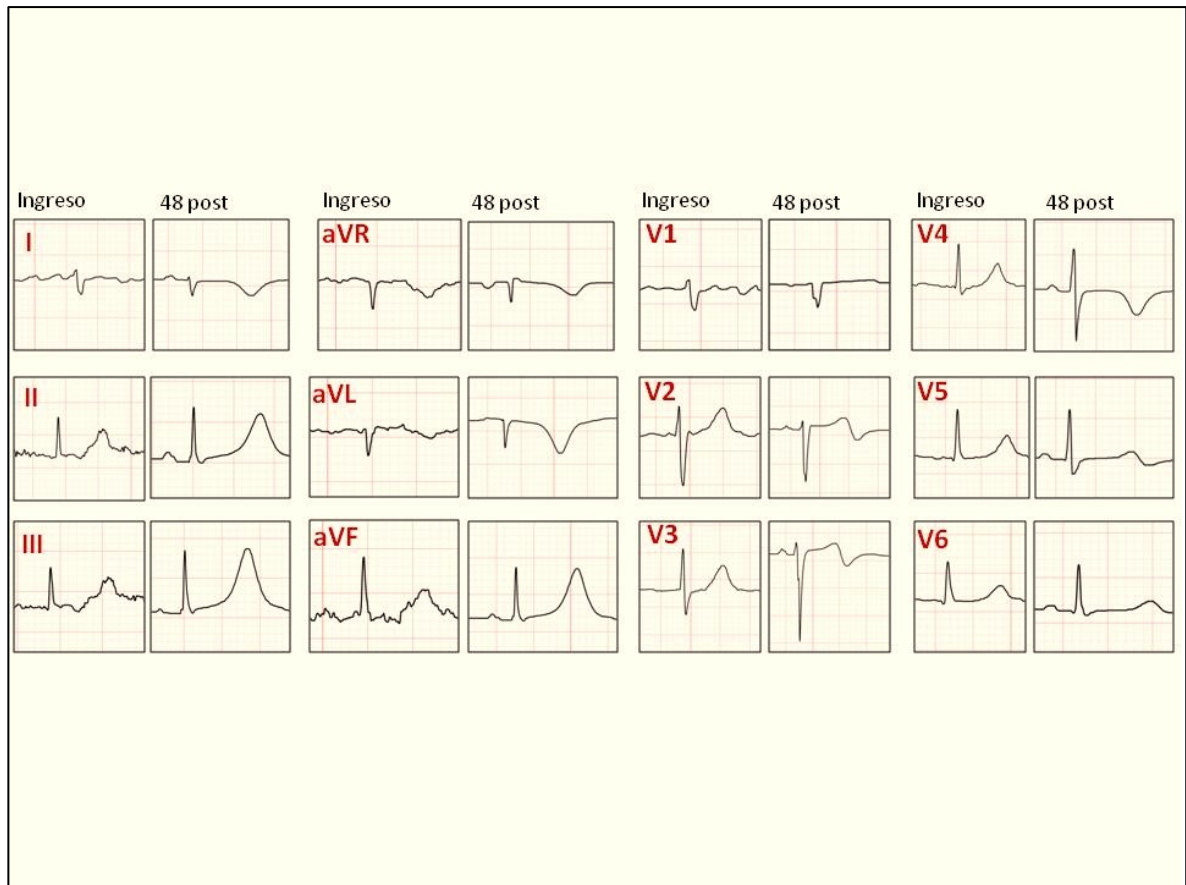


Figura 17.- Cambios evolutivos de paciente con anomalía coronaria tipo ALCA sintomática. ECG al ingreso en el hospital (en FA) y a las 48 horas (con alteraciones en repolarización, desarrollando ondas T negativas en I, AVL y desde V2-V5).

DISCUSION

1.- Hallazgos principales del estudio

El estudio llevado a cabo es el primero en nuestro entorno que investiga la prevalencia y características de las ACAOS detectadas con angio TAC torácico.

Prevalencia

Como se ha dicho previamente, los datos clásicos sobre prevalencia y características de las ACAOS se basan en la información recogida de registros de angiografías convencionales o de series autópsicas. Es el primer estudio documentado hasta la fecha, en que además de la evaluación de las ACAOS con estudios de TAC coronario (ver *tabla 4*), se incluye la valoración con otro tipo de angio-TAC torácico que permite evaluar en el mismo estudio, las arterias coronarias (angio TAC de Ao torácica y angio TAC de aorta/coronarias y pulmonares). Por este motivo la población a estudio es superior, y por tanto la prevalencia y la distribución de las ACAOS se debería de ajustar más a la realidad.

Los resultados observados muestran que la prevalencia de ACAOS (0,57%) en nuestro entorno en pacientes sometidos a estudios con angio TAC torácico, es comparable a la descrita en series previas de otros países.^{54,55} La ACAOS más frecuente observada en nuestro registro fue la ARCA (anomalía de la arteria coronaria derecha saliendo de seno Valsalva izquierdo, 0,29%) que también es coincidente con los resultados de otras series de angio TAC coronarios publicados.^{56,57} Con respecto a la prevalencia del resto de tipos de ACAOS en nuestra serie, es superponible a otras registros publicados, con la excepción de la ACAOS tipo coronaria única (prevalencia 0,06%), que en nuestra serie es ligeramente superior a la descrita clásicamente en otros estudios (prevalencia 0,02%-0,04%).¹⁴

En cuanto a la prevalencia global de ACAOS en angiografías convencionales sabemos que oscila entre 0,3 y el 1% (dependiendo de las series

analizadas).⁵¹ En nuestro entorno sólo disponemos de los datos publicados por Barriales et al ²⁶, que mostraron una prevalencia de ACAOS del 0,4% (datos provenientes de 23.300 cateterismos). No existen datos hasta la fecha de estudios con TAC. La prevalencia de ACAOS detectadas con angio TAC torácico en nuestra serie (0,57%), ha sido ligeramente superior que la obtenida por Barriales et al ²⁶, aunque se encuentra en el rango de prevalencia descrito en otras series clásicas fuera de nuestro país. ⁵¹ Sin embargo, tanto en las series de cateterismos como las series de angio TAC coronario, la población a estudio es una población seleccionada de pacientes, y por tanto desconocemos cuál sería la prevalencia real de las ACAOS en una población general, no seleccionada, que fuera sometida a un screening coronario.

ACAOS potencialmente malignas. Pronóstico

Las ACAOS con curso inter-arterial (ARCA, ALCA y coronaria única con trayecto inter-arterial) son las que se han asociado con eventos adversos, especialmente en personas jóvenes que realizan actividades deportivas. ^{19,75} Paradójicamente las pruebas de inducibilidad de isquemia en estos pacientes suelen ser negativas y por tanto no sirven para estratificar el riesgo.^{19,76,77} Por este motivo, el enfoque morfológico de la anomalía coronaria obtenido con el angio TAC, resulta fundamental para clasificar la anomalía coronaria de “alto riesgo”. En nuestra serie se han observado 12 ACAOS (32%) catalogadas de alto riesgo (malignas) en función de las características morfológicas derivadas del estudio con angio TAC ^{22,72}: recorrido inter-arterial, trayecto intramural, ostium con morfología slit-like y salida aguda desde aorta (*tabla 19*).

Tabla 19: ACAOS de “alto riesgo” en nuestra serie.

ACAOS	Alto riesgo
ARCA	10
Suprapulmonar	3
Pulmonar	2
Subpulmonar	5
ALCA	2
Pulmonar	2

Además de estas características morfológicas de alto riesgo, pensamos que es importante ver la localización de la ACAOS inter-arterial, en función del nivel de origen del vaso anómalo en relación con válvula pulmonar (algunos autores sugieren que los niveles de recorrido alto presentan un mayor riesgo debido a una mayor grado de compresión en sístole).²⁴ Si tenemos en cuenta además de los criterios morfológicos de alto riesgo definidos, este otro criterio (recorrido alto), nos encontramos únicamente con 7 anomalías (19%) que reunirían globalmente todos los criterios para considerarlas potencialmente malignas (se excluyen las de trayecto bajo, subpulmonar). Por criterios médicos en nuestra serie, sólo se sometieron a intervención quirúrgica 4 de estos pacientes. En los otros tres pacientes se optó por un manejo conservador. En ninguno de ellos hubo eventos adversos cardiovasculares (todos siguen vivos). Quizás la clave sea la edad. Si analizamos la edad en el momento del diagnóstico de estos pacientes en los que se optó por manejo conservador, nos encontramos con edades intermedias (39, 47 y 55 años), y cabe reflexionar que los eventos adversos graves en este tipo de anomalías coronarias suelen aparecer a edades más tempranas, con lo que es factible esperar un mejor pronóstico conforme la edad de los pacientes es mayor.

Como toda regla tiene una excepción, en nuestra serie existe un caso muy aleccionador (caso 3, ALCA). Paciente mujer de 37 años que debuta con un síncope tras esfuerzo ligero (hizo una carrera para coger el autobús), motivo por el que es remitida a urgencias. Se documenta elevación ligera de marcadores de daño miocárdico (troponina I), siendo el motivo de realización de estudio coronario. El angio TAC coronario mostró una ACAOS tipo ALCA con todas las características morfológicas de alto riesgo. El mecanismo fisiopatológico del síncope se postula que pudo ser una fibrilación ventricular autolimitada. Se realizó cirugía coronaria con éxito (un-roofing + neo-ostium), permaneciendo asintomática sin eventos adversos cardiovasculares en su seguimiento. Aquí cabe hacer una reflexión acerca de la edad y la forma de presentación del cuadro clínico. Por un lado, la edad de la paciente es intermedia (37 años) siendo inexistentes las muertes súbitas documentadas a esta edad, en relación con ACAOS. En todas las series publicadas ^{17-19, 78}, no existen casos de muerte súbita atribuida a una

ACAOS, por encima de los 35 años. Por otro lado la forma de presentación del cuadro es peculiar: no guarda relación con ejercicio extenuante o actividad deportiva intensa. Esto nos hace pensar que posiblemente, la paciente a lo largo de su vida (37 años), hubiera tenido situaciones físicas sometidas a un mayor grado de esfuerzo, y sin embargo nunca había presentado ninguna sintomatología. ¿Qué tipo de tratamiento hubiéramos realizado en caso de que el hallazgo de la ACAOS hubiera sido ocasional, sin relación con ningún evento clínico? Pues posiblemente debido a las características morfológicas del tipo de ACAOS (ALCA de alto riesgo) habría que haber aconsejado una cirugía coronaria, de acuerdo además, con las recomendaciones de las guías de práctica clínica actuales.³⁶

En nuestra serie hay solamente una muerte ocurrida en el postoperatorio de una cirugía coronaria + valvular. El resto de pacientes, tanto los sometidos a intervención quirúrgica como en los que se optó con manejo conservador, siguen vivos sin eventos adversos cardiovasculares significativos. No existen muchos datos de series prospectivas de seguimiento de pacientes con ACAOS, y la mayoría de muertes súbitas documentadas están obtenidas de registros retrospectivos.^{17-19, 79} Nuestros resultados sugieren que el pronóstico a corto-medio plazo de los pacientes adultos con ACAOS detectadas con angio TAC es bueno, quizás en parte porque las anomalías coronarias más graves no sobreviven a la segunda década de la vida (la mayoría ocurren en adolescentes o adultos jóvenes), y muchas veces la muerte súbita es la primera manifestación de la enfermedad (selección natural).

Pruebas de detección de isquemia no invasivas

La utilidad de la realización de pruebas de detección de isquemia en pacientes con anomalías coronarias es controvertida.^{20,50,80} La sensibilidad para detectar isquemia en pacientes con ACAOS es muy baja y a menudo muestran resultados falsos positivos.^{81,82,83} Además, como ya se ha comentado, hay muertes súbitas documentadas en atletas que habían tenido en su historial una prueba de esfuerzo negativa.¹⁹

La mayoría de los pacientes con ACAOS de nuestra serie (73%) tienen realizada un test de detección de isquemia en su seguimiento (prueba de esfuerzo simple o con isótopos, ecocardiograma de estrés, o cardio-RM con adenosina). Tan sólo hubo un test de detección de isquemia positivo en uno de nuestros pacientes (anomalía clasificada de alto riesgo), en el que se indicó cirugía coronaria. El resto fueron todos negativos, incluyendo 5 pacientes con anomalías de alto riesgo. En 2 de ellos, se indicó cirugía coronaria por decisión médica. En los otros 3 restantes se decidió manejo conservador con seguimiento clínico periódico, permaneciendo los pacientes sin eventos cardiovasculares adversos (todos siguen vivos).

Posiblemente la explicación al porqué las pruebas de esfuerzo no son útiles en los pacientes con ACAOS, reside en el mecanismo fisiopatológico de la isquemia, que es diferente al de la cardiopatía isquémica. En las ACAOS clasificadas morfológicamente de alto riesgo (malignas), tanto el segmento intramural como el ostium en hendidura (“slit-like”), condicionarían en un momento dado de ejercicio extremo, un mecanismo “valvular” de cierre del vaso anómalo que ocasionaría una interrupción brusca del flujo coronario (mecanismo dinámico). En ese mecanismo valvular de cierre, estarían implicados una mayor distensibilidad de la pared aórtica o una velocidad alta de flujo sanguíneo con efecto Venturi a nivel del ostium coronario anómalo.^{20,84} Estas condiciones no tienen por que ocurrir en una prueba de esfuerzo protocolizada, y sí aparecer ante otro tipo de ejercicio físico (generalmente extenuante en personas jóvenes).

Valvulopatía aórtica bicúspide y ACAOS

La asociación de valvulopatía aórtica bicúspide y anomalías coronarias ya ha sido descrita en la literatura,^{85,86,87} aunque no se conoce con exactitud cuál es su incidencia. Aunque la patogénesis de la valvulopatía aórtica bicúspide es desconocida, se postula que durante la embriogénesis algunos condicionantes ambientales pueden influir en un flujo aórtico, que resulta en un fallo de la separación de los velos valvulares y posiblemente eso afecta también a la formación de las arterias coronarias.⁸⁵

En nuestra serie de ACAOS hemos encontrado 4 pacientes (10,3%) que presentaban válvula aórtica bicúspide asociada a la anomalía coronaria siendo la cardiopatía congénita más frecuentemente observada en esta población (*Imagen 19*). No tenemos datos acerca de la prevalencia de valvulopatía aórtica bicúspide en los estudios previos acerca de anomalías coronarias realizados con angio TAC.⁵⁴⁻⁵⁸

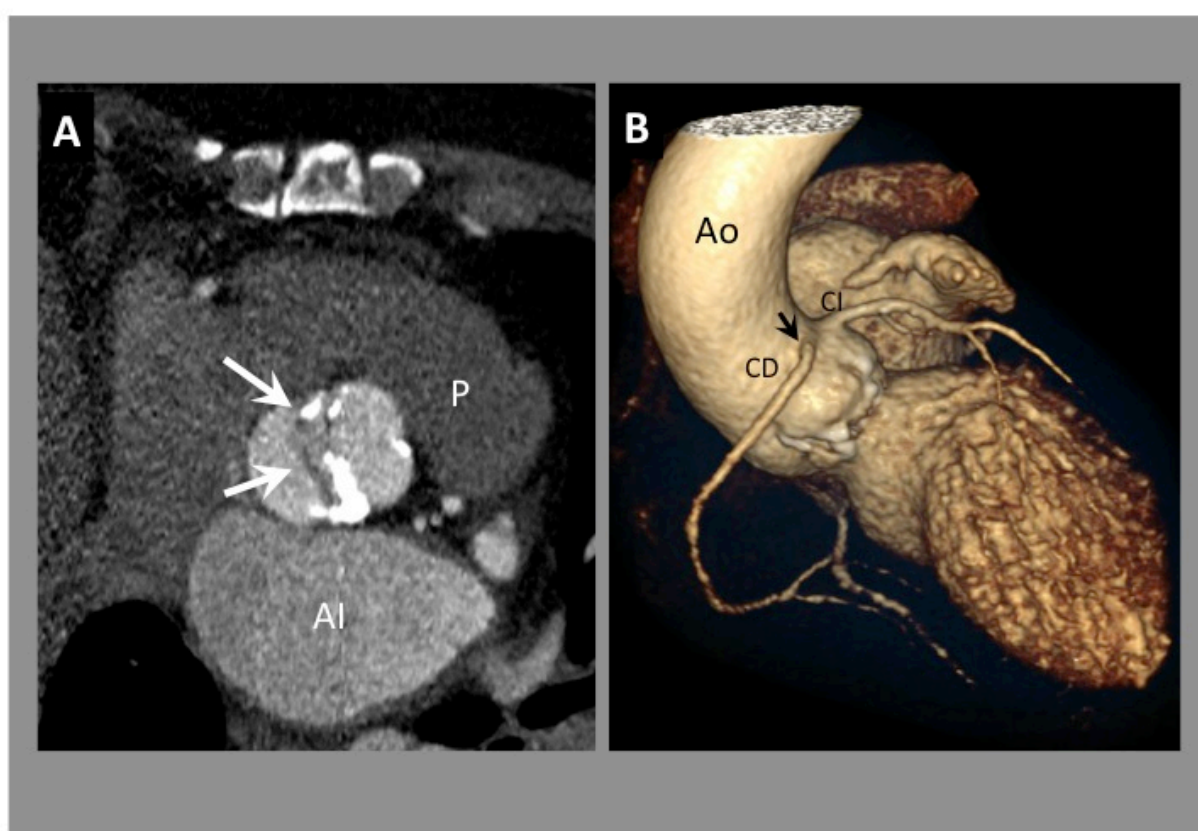


Imagen 19.- Angio TAC en paciente con ACAOS y válvula aórtica bicúspide (caso 24). A.- Plano axial modificado. Se observa la válvula aórtica que es bicúspide, con apertura “en boca de pez” (flechas) y con calcificación de velos valvulares. B.- Reconstrucción 3D. La flecha señala el origen anómalo de CD desde Seno de Valsalva Izquierdo (ARCA). Ao: Aorta. P: Arteria pulmonar CD: Coronaria derecha. CI: coronaria izquierda. AI: Aurícula izquierda.

Sería interesante realizar un estudio prospectivo en pacientes con valvulopatía aórtica bicúspide, para ver cuál es la incidencia de anomalías coronarias de origen. Esto sería especialmente importante en los niños y adultos jóvenes, puesto que se podrían identificar ACAOS potencialmente malignas. Hay que tener en cuenta que en esta población el screening habría que realizarlo con resonancia magnética para evitar la radiación derivada del angio TAC. Por supuesto, antes de plantear una intervención quirúrgica sobre la válvula aórtica, pensamos que sería totalmente necesario realizar una valoración de las arterias coronarias, independientemente de la edad o del riesgo de cardiopatía isquémica que presente el paciente. La identificación de una anomalía coronaria puede evitar daños sobre trayectos anómalos durante la cirugía, y puede modificar la planificación de la cirugía.

CX retroaórtica y recambio valvular aórtico

Este tipo de anomalía coronaria es benigna y es un hallazgo común de muchas coronariografías.⁵¹ Aunque tiene un carácter benigno, es importante identificarla particularmente en los pacientes que van a ser sometidos a cirugías de recambio valvular aórtico o a un implante percutáneo de válvula aórtica (TAVI). Existen casos descritos en la literatura de problemas oclusivos en la CX retroaórtica tras estos procedimientos.^{88,89,90}

En nuestra serie hemos documentado una ACAOS tipo Cx retroaórtica con un IAMCEST, tras el implante de una bio-prótesis aórtica. La coronariografía urgente mostró estenosis subtotal de la CX retroaórtica, por compresión extrínseca desde bioprótesis aórtica, realizando una angioplastia con implante de stent con buen resultado final.

En estos pacientes, en caso de necesitar un recambio valvular aórtico, es necesario plantear técnicas quirúrgicas diferentes^{91,92}, quizás con prótesis aórticas de menor tamaño o prótesis de nuevo diseño con menos puntos de sutura, para evitar la compresión sobre la CX anómala. Hasta la fecha, estos abordajes diferentes no se hace de forma rutinaria en la mayoría de los centros y

pensamos que deben tenerse en consideración. Además durante la intervención, sería bueno realizar una monitorización estrecha con ecocardiograma transesofágico para descartar anomalías segmentarias de la contractilidad, y detectar de forma precoz una oclusión de la CX anómala.

ECG en los pacientes con ACAOS

Existen poco datos en la literatura acerca del ECG en los pacientes adultos con anomalías coronarias.¹⁹ En nuestra serie de ACAOS no se han observado alteraciones electrocardiográficas características sugestivas de isquemia coronaria (como último mecanismo fisiopatológico de evento adverso cardiovascular). El 92% de nuestra población de ACAOS (34 pacientes) no presentaron alteraciones en segmento ST ni en la onda T (repolarización normal). En el único paciente con anomalía coronaria de alto riesgo (ALCA sintomática con síncope de esfuerzo) con alteraciones electrocardiográficas, se observaron cambios evolutivos en la repolarización del ECG, con desarrollo de ondas T negativas en cara antero-lateral (inicialmente la repolarización era normal). Debido a estos cambios evolutivos, es necesario realizar ECG seriados, tras un dolor torácico o síncope en paciente con sospecha de ACAOS.

Aunque no se ha realizado un análisis estadístico (por el diseño propio del estudio), el resto de alteraciones electrocardiográficas observadas (intervalo PR prolongado, BRI, BRD, QT largo), no difieren probablemente de lo observado en una población similar no seleccionada.

2.- Direcciones futuras

A pesar del mayor conocimiento que tenemos de las ACAOS en los últimos años, siguen existiendo lagunas sobre muchos aspectos:

- cual es el impacto que tiene la cirugía o la restricción del ejercicio en pacientes con ACAOS tipo ALCA o ARCA

- cual es el grado de estrechamiento proximal que define obstrucción significativa al flujo coronario en una ACAOS

- cuales son los objetivos marcados para realizar un seguimiento crónico de pacientes con ACAOS

- recomendaciones acerca de la actividad física que pueden realizar los pacientes con ACAOS

- cual es la verdadera prevalencia y riesgo de muerte súbita en una población general no seleccionada

No cabe duda que las nuevas técnicas de imagen cardíaca⁹³ van a desempeñar un papel fundamental en la evaluación de los individuos con ACAOS y pueden ofrecer orientación hacia una estrategia de tratamiento óptima, que debe pasar por la elaboración de unas guías específicas de práctica clínica en estos pacientes.

Se necesitan estudios y registros prospectivos, con colaboración multicéntrica para englobar el mayor número de pacientes, y así poder aclarar todas estas preguntas. Se han puesto en marcha en los últimos años, varios registros multicéntricos de pacientes con anomalías congénitas coronarias en varios países ⁶⁵⁻⁶⁹ (www.chssdc.com, www.sfcadio.fr/etude-anacor) que se actualizan de forma periódica y de los que se pretende obtener información clínica relevante. También se están realizando registros sistemáticos internacionales de muerte súbita en población joven ⁷⁰, con el fin de conocer mejor los mecanismos de la muerte súbita en esta población.

El mayor riesgo de muerte súbita en pacientes con ACAOS, ocurre en la población joven, y es ahí dónde tenemos que centrar todos nuestros esfuerzos para poder identificar estos pacientes. Desgraciadamente la mayoría de pacientes no presentan síntomas previos. En la actualidad no parece razonable hacer un screening con angio TAC, en poblaciones no seleccionadas, debido principalmente a la radiación de la técnica. Una alternativa al angio TAC, sería la cardio-RM, debido a la ausencia de radiación de la técnica. Por este motivo, ya se han empezado a realizar protocolos de screening en poblaciones jóvenes (estudios piloto) ²⁰, aunque el análisis coste-efectividad no es favorable teniendo en cuenta que se trata de una gran población de pacientes.

Aunque existen algunos documentos iniciales de consenso en el terreno deportivo ⁹⁴, en el futuro sería necesario establecer protocolos sólidos de screening que intenten definir qué subgrupos dentro de la población de deportistas, se pueden beneficiar de ellos. ^{95,96, 97}

LIMITACIONES

Nuestro estudio tiene varias limitaciones:

1.- En primer lugar, se trata de un estudio observacional, retrospectivo y realizado en un único centro. Al ser un estudio descriptivo no podemos comparar los resultados con los obtenidos con otras técnicas.

2.- La población de pacientes referidos para angio TAC es una población seleccionada: pacientes con dolores torácicos con probabilidad intermedia de cardiopatía isquémica, estudio de patología aórtica, pacientes remitidos desde cateterismo convencional...

3.- Aunque la media de seguimiento de la población de pacientes con ACAOS ha sido grande (28 meses), en algunos pacientes el seguimiento ha sido menor, y por tanto se necesitaría un periodo mayor de seguimiento para evaluar eventos clínicos en esos pacientes.

4.- El angio-TAC coronario se realiza en reposo, y no permite reproducir situaciones derivadas del ejercicio físico, con lo que pudieran existir algunos condicionantes anatómicos específicos, que se escaparían al diagnóstico mediante angio-TAC

5.- Sólo disponemos de datos en población adulta. Sería muy interesante tener datos de una población pediátrica en nuestro entorno. Desgraciadamente, en el momento actual, estos datos no los podemos extraer de estudios con angio-TAC, debido a la exposición a la radiación de la técnica.

CONCLUSIONES

1.- Se trata del primer estudio descriptivo realizado hasta la fecha, acerca de la prevalencia y características de ACAOS en nuestro entorno en una población de pacientes adultos remitidos para realización de angio-TAC torácico.

2.- Es la primera vez hasta la fecha, en que se engloban diferentes tipos de angio-TAC torácico (coronarios, aorta y pulmonares) para la valoración de ACAOS en adultos, abarcando por tanto un mayor rango de población a estudio.

3.- Los datos derivados del estudio de ACAOS en pacientes adultos remitidos para realización de angio-TAC torácico muestran:

- Una prevalencia global de ACAOS en nuestro entorno fue del 0,57%, que es superponible a la prevalencia descrita en estudios previos en otros países

- La ACAOS más frecuente en nuestro entorno fue la tipo ARCA (origen anómalo de coronaria derecha desde seno de Valsalva izquierdo), con una prevalencia del 0,29%.

- El pronóstico de la ACAOS en nuestra serie en un corto plazo de seguimiento es bueno, sin haberse documentado muertes súbitas una vez diagnosticada la anomalía. La mayoría de eventos adversos cardiovasculares documentados no se relacionaron con la anomalía coronaria.

- La ACAOS más grave documentada en nuestra serie fue una ALCA (origen anómalo de coronaria izquierda desde seno de Valsalva derecho), que debutó con síncope de esfuerzo (posiblemente por una arritmia maligna). En estos pacientes es totalmente necesario una intervención quirúrgica para la corrección de la anomalía coronaria.

- Los resultados quirúrgicos en nuestra serie son buenos, pudiendo corregir con éxito la anomalía coronaria en el 100% de los casos (la mayoría con técnica de “unroofing”) y sin eventos clínicos relevantes en el seguimiento. No podemos olvidar que existe un riesgo quirúrgico inherente a la propia intervención (en nuestra serie hubo una muerte en el postoperatorio inmediato).

- La cardiopatía congénita más frecuentemente asociada a las ACAOS en nuestra serie fue la valvulopatía aórtica bicúspide. Se documenta por primera vez una anomalía coronaria de origen (CX retroaórtica) asociada a una CIA tipo seno coronario (no hay casos descritos de esta asociación en la literatura, hasta donde alcanza nuestro conocimiento).

- El electrocardiograma de 12 derivaciones de la población de ACAOS, en particular el de las ACAOS de alto riesgo, no mostró alteraciones significativas, en concordancia con los datos publicados en registros previos

- En los pacientes con ACAOS tipo CX retroaórtica que vayan a ser sometidos a un recambio valvular aórtico (o implante de TAVI) hay que plantear abordajes técnicos diferentes a los habituales para evitar compresión de la prótesis valvular sobre la coronaria anómala.

RESUMEN GENERAL

El origen anómalo de las arterias coronarias en seno de Valsalva contralateral, es una malformación congénita poco frecuente que puede debutar como muerte súbita hasta en el 30% de adultos jóvenes o en atletas (anomalías coronarias malignas). En otros casos, los pacientes permanecen asintomáticos o con síntomas poco sugestivos de problema cardíaco. Los datos clásicos referentes a la prevalencia y características de las anomalías coronarias congénitas provienen de autopsias o de estudios realizados con coronariografía invasiva (poblaciones muy seleccionadas). El desarrollo de las técnicas de imagen no invasiva, preferentemente el TAC coronario multicorte, ha aumentado el número de estudios coronariográficos en los últimos años. El TAC coronario permite un estudio más detallado de las anomalías coronarias congénitas con una mejor definición anatómica de las mismas y de los trayectos coronarios anómalos, pudiendo identificar anomalías coronarias de alto riesgo (potencialmente malignas).

El objetivo de esta tesis doctoral surge para conocer la prevalencia, características y pronóstico de las anomalías congénitas coronarias con origen en seno de Valsalva contralateral (ACAOS) en nuestro entorno, en una población de pacientes adultos remitidos para realización de un angio-TAC torácico como parte de un estudio cardiovascular. Hasta la fecha no existen datos al respecto derivados de estudios con angio-TAC en nuestro entorno.

En el periodo de Enero 2009 hasta Diciembre 2016 se analizaron un total de 6866 pacientes consecutivos remitidos para la realización de angio TAC torácicos, en el Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz (Madrid).

Del total de estudios con angio-TAC (6866 exploraciones), se excluyeron 387 exámenes (5,6%) por imposibilidad para valoración correcta del nacimiento de arterias coronarias. Una vez excluidos estos exámenes, el análisis final se realizó en 6479 pacientes.

La prevalencia global de ACAOS en nuestra serie fue del 0,57% (37 pacientes). La ACAOS más frecuente fue la tipo ARCA (origen anómalo de

coronaria derecha desde seno de Valsalva izquierdo), con una prevalencia del 0,29% (19 pacientes), seguida de la CX retroaórtica con una prevalencia del 0,12% (8 pacientes).

En nuestro estudio se han observado 12 ACAOS (32%) catalogadas de alto riesgo (malignas) en función de las características morfológicas derivadas del estudio con angio-TAC: recorrido inter-arterial, trayecto intramural, ostium con morfología slit-like y salida en ángulo agudo desde la aorta. La ACAOS más grave documentada en nuestra serie fue una ALCA (origen anómalo de coronaria izquierda desde seno de Valsalva derecho), que debutó con síncope de esfuerzo (posiblemente por una arritmia maligna). En estos pacientes es totalmente necesario una intervención quirúrgica para la corrección de la anomalía coronaria. La causa más frecuente que motivó el diagnóstico de la ACAOS fue el dolor torácico (19 pacientes, 51,3%).

El periodo de seguimiento clínico de los pacientes con ACAOS fue de 28.4 meses +/- 21 meses (rango 0,6-84.9 meses). Se revisaron todas las pruebas de detección de isquemia realizadas (la solicitud de las pruebas de detección de isquemia se realizaron a discreción del médico responsable del paciente). Además se documentaron los eventos adversos cardiovasculares (EAVC) definidos por: presencia de síncope, síndrome coronario agudo, cuadros de insuficiencia cardíaca o muerte de origen cardiovascular en el periodo de seguimiento estudiado. El pronóstico a medio plazo de nuestros pacientes con ACAOS es bueno. No hubo ninguna muerte súbita, una vez diagnosticada la anomalía coronaria. La mayoría de eventos adversos cardiovasculares documentados no se relacionaron con la anomalía coronaria.

Los resultados quirúrgicos en la población de ACAOS en nuestra serie fueron buenos, pudiendo corregir con éxito la anomalía coronaria en el 100% de los casos (la mayoría con técnica de “unroofing”) y sin eventos clínicos relevantes en el seguimiento. No podemos olvidar que existe un riesgo quirúrgico inherente a la propia intervención (en nuestro estudio hubo una muerte en el postoperatorio inmediato).

La cardiopatía congénita más frecuentemente asociada a las ACAOS en nuestra serie fue la valvulopatía aórtica bicúspide. El electrocardiograma de 12 derivaciones de la población de ACAOS, en particular el de las ACAOS de alto riesgo, no mostró alteraciones significativas, en concordancia con los datos publicados en registros previos.

Nuestros resultados sugieren que el pronóstico a corto-medio plazo de los pacientes adultos con ACAOS detectadas con angio TAC es bueno, quizás en parte porque las anomalías coronarias más graves no sobreviven a la segunda década de la vida (selección natural).

ENGLISH SUMMARY

“Prevalence, characteristics and prognosis of congenital anomalies of contralateral coronary arteries originating in the contralateral sinus in an adult population of patients referred for coronary CT”

The anomalous origin of the coronary arteries in the contralateral Valsalva sinus is a rare congenital malformation that can be associated a sudden death in up to 30% of young adults or in athletes (malignant coronary anomalies). In other cases, the patients remain asymptomatic or with symptoms suggestive of a cardiac problem. The classic data referring to the prevalence and characteristics of congenital coronary anomalies are collected from autopsies or studies performed with invasive coronary angiography (highly selected populations). The development of noninvasive imaging techniques, especially the coronary CT, has increased the number of coronary angiographic studies in recent years. Coronary CT allows a more detailed study of congenital coronary anomalies with a better anatomic definition of the same and anomalous coronary pathways, being able to identify high-risk (potentially malignant) coronary anomalies.

The aim of this doctoral thesis is to know the prevalence, characteristics and prognosis of congenital coronary anomalies with origin in contralateral Valsalva sinus (ACAOS) in our setting, in a population of adult patients referred for thoracic CT angiography part of a cardiovascular study. To date there are no data on this subject derived from studies with CT angiography in our environment.

From January 2009 to December 2016, a total of 6866 consecutive patients referred for thoracic CT angiography were analyzed at the Fundación Jiménez Díaz University Hospital (Madrid). Of the total number of studies with CT angiography (6866 examinations), 387 examinations (5.6%) were excluded due to the impossibility of correctly assessing the birth of coronary arteries. After excluding these exams, the final analysis was performed on 6479 patients.

The global prevalence of ACAOS in our series was 0.57% (37 patients). The most frequent ACAOS was the ARCA type (anomalous right coronary origin from the left Valsalva sinus), with a prevalence of 0.29% (19 patients), followed by retroaortic CX with a prevalence of 0.12% (8 patients). In our register, 12 ACAOS (32%) were classified as high risk (malignant) according to the morphological characteristics derived from the study with angio CT ^{23,74}: inter-arterial trajectory, intramural segment, ostium with “slit-like” morphology and exit at an acute angle from the aorta. The most serious ACAOS documented in our series was an ALCA (anomalous left coronary origin from the right Valsalva sinus), which debuted with effort syncope (possibly due to a malignant arrhythmia). In these patients a surgical intervention is absolutely necessary for the correction of coronary anomaly. The most frequent cause that led to the diagnosis of ACAOS was chest pain (19 patients, 51.3%).

The clinical follow-up period of ACAOS patients was 28.4 months +/- 21 months (range 0.6-84.9 months). All ischemia screening tests performed were reviewed (the request for ischemia screening were performed at the discretion of the patient's physician). In addition, we documented cardiovascular events (EACV) defined by: presence of syncope, acute coronary syndrome, heart failure or cardiovascular death in the follow-up period. The medium-term prognosis of patients in our series with ACAOS is good. There were no sudden deaths, once the coronary anomaly was diagnosed. The majority of documented cardiovascular adverse events were not related to coronary anomaly.

The surgical results in our series are good, being able to successfully correct the coronary anomaly in 100% of the cases (most with “unroofing” technique) and without relevant clinical events in the follow-up. We cannot forget that there is a surgical risk inherent to the intervention itself (in our study there was a death in the immediate postoperative period).

The congenital heart disease most frequently associated with ACAOS in our series was bicuspid aortic valvulopathy. The 12-lead electrocardiogram of the ACAOS population, particularly the high-risk ACAOS, did not show any significant alterations, in agreement with data published in previous registries.

Our results suggest that the short-medium-term prognosis of adult patients with ACAOS detected with CT angiography is good, perhaps in part because the most serious coronary anomalies do not survive the second decade of life (natural selection).

BIBLIOGRAFIA

- ¹ Angelini, P . Coronary Artery Anomalies. an Entity in Search of an Identity. *Circulation* 2007; 115, 1296-1305
- ² Maron BJ, Thompson PD, Puffer JC, McGrew CA, Strong WB, Douglas PS, Clark LT, Mitten MJ, Crawford MH, Atkins DL, Driscoll DJ, Epstein AE. Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes: a statement for health professionals from the Sudden Death Committee (Clinical Cardiology) and Congenital Cardiac Defects Committee (Cardiovascular Disease in the Young), American Heart Association. *Circulation*. 1996; 94:850–856
- ³ Nicod JL. Anomalies coronaries et mort subite. *Cardiologia* 1952; 20: 172
- ⁴ Jokl E, McClellan JT, Ross GD. Congenital anomaly of left coronary artery in young athlete. *JAMA* 1962; 182: 572
- ⁵ Jokl E, McCellan JT, Williams WC WC, Gouze F, Bartholomew R. Congenital anomaly of left coronary artery in Young athelete. *Cardiologia* 1966; 253: 1966
- ⁶ Cohen LS, Shaw LD. Fatal myocardial infarction in an 11- year-old boy associated with a unique coronary artery anomaly. *Am J Cardiol* 1967; 19: 420
- ⁷ Benson PA, Lack AR. Anomalous aortic origin of left coronary artery. *Arch Pathol* 86; 1968: 214
- ⁸ Benson PA. Anomalous aortic origin of coronary artery with sudden death: Case report and review. *Am Heart J* 1970; 79: 254
- ⁹ Cheitlin M, De Castro CM, Mc Allister HA. Sudden Death as a Complication of Anomalous Left Coronary Origen From the Anterior Sinus of Valsalva. *Circulation* 1974; 50:780-787
- ¹⁰ Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden Cardiac Death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *Journal American College of Cardiology* 1992; 20: 640
- ¹¹ Jacobs ML, Mavroudis C. Anomalies of the coronary arteries: nomenclature and classification. *Cardiol Young*. 2010 Dec; 20 Suppl 3:15-9
- ¹² Mirchandani S, Phoon CK. Management of anomalous coronary arteries from the contralateral sinus. *Int J Cardiol*. 2005; 102(3): 383-9

-
- ¹³ Cheitlin M , MacGregor J. Congenital Anomalies of Coronary Arteries. Role in the Pathogenesis of Sudden Cardiac Death. *Herz* 2009;34:268-79
- ¹⁴ Desmet W, Vanhaecke J, Vrolix M, Van de Werf F, Piessens J, Willems J, de Geest H. Isolated single coronary artery: a review of 50,000 consecutive coronary angiographies. *Eur Heart J* 1992; 13:1637-40
- ¹⁵ Shirani J, Roberts WC. Solitary coronary ostium in the aorta in the absence of other major congenital cardiovascular anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21:137—43.
- ¹⁶ Liberthson RR. Sudden Death from cardiac causes in children and Young adults. *N Engl J Med*. 1996; 334 (16): 1039-44
- ¹⁷ Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, Daliento L. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol*. 1998; 29:689–695
- ¹⁸ Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, Shry EA, Stajduhar KC, Potter RN, Pearse LA , Virmani R. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med*. 2004; 141(11): 829-34
- ¹⁹ Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in Young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 35:1493- 501.
- ²⁰ Angelini P. Novel Imaging of Coronary Artery Anomalies to Assess Their Prevalence, the Causes of Clinical Symptoms, and the Risk of Sudden Cardiac Death. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2014; 7:747-754
- ²¹ Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden Death in Young Competitive Athletes Clinical, Demographic, and Pathological Profiles. *JAMA* 1996; 276: 199-204
- ²² Angelini P, Velasco JA, Ott D, Khoshnevis GR. Anomalous coronary artery arising from the opposite sinus: descriptive features and pathophysiologic mechanisms, as documented by intravascular ultrasonography. *J Invasive Cardiol*. 2003; 15:507–514
- ²³ Frescura C, Basso C, MD, Thiene Gaetano, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, Daliento L. Anomalous Origin of Coronary Arteries and Risk of Sudden Death: A Study Based on an Autopsy Population of Congenital Heart Disease. *Human Patology*. 1998. 29: 689-695

-
- ²⁴ Lee HJ, Hong YJ, Kim HY, Lee J, Hur J, Choi BW, Chang HJ, Nam JE, Choe KO, Kim YJ. Anomalous Origin of the Right Coronary Artery from the Left Coronary Sinus with an Interarterial Course: Subtypes and Clinical Importance. *Radiology* 2012 (1); 262 : 101-107
- ²⁵ Feltz TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, Hijazi ZM, Ing FF, de Moor M, Morrow WR, Mullins CE, Taubert KA, Zahn EM. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011 Jun 7;123(22):2607-52
- ²⁶ Barriales-Villa R, Morís C, Sanmartín JC, Fernández E, Pajín F, Ruiz Nodar JM. Coronary arteries originating in the contralateral sinus of Valsalva: registry of thirteen Spanish hospitals (RACES). *Rev Esp Cardiol*. 2006 Jun; 59(6): 620-3
- ²⁷ Pelliccia A, Spataro A, Maron BJ. Prospective echocardiographic screening for coronary artery anomalies in 1,360 elite competitive athletes. *Am J Cardiol*. 1993 Oct 15; 72(12): 978-9.
- ²⁸ Zeppilli P, Dello Russo A, Santini C, Palmieri V, Natale L, Giordano A, Frustaci A. In vivo detection of coronary artery anomalies in asymptomatic athletes by echocardiographic screening. *Chest*. 1998 Jul; 114(1): 89-93
- ²⁹ Brothers JA, Whitehead KK, Keller MS, Fogel MA, Paridon SM, Weinberg PM, Harris MA. Cardiac MRI and CT: differentiation of normal ostium and intraseptal course from slitlike ostium and interarterial course in anomalous left coronary artery in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2015 Jan; 204(1): W104-9
- ³⁰ Fernandes F, Alam M, Smith S, Khaja F. The role of transesophageal echocardiography in identifying anomalous coronary arteries. *Circulation*. 1993 Dec; 88(6): 2532-40.
- ³¹ Alam M, Brymer J, Smith S. Transesophageal echocardiographic diagnosis of anomalous left coronary artery from the right aortic sinus. *Chest*. 1993 May; 103(5): 1617-8
- ³² Balaguru D, Auslender M, Colvin SB, Rutkowski M, Artman M, Phoon CK. Intraoperative myocardial ischemia recognized by transesophageal echocardiography monitoring in the pediatric population: a report of 3 cases. *J Am Soc Echocardiogr*. 2000 Jun; 13(6): 615-8.

-
- ³³ Yilmaz H, Gungor B, Sahin S, Bolca O. A Case of Anomalous Origin of Circumflex Artery from Right Sinus of Valsalva Recognized by Three-dimensional Transesophageal Echocardiography and Coronary Computed Tomography Angiography. *Heart Views*. 2014 Apr; 15(2): 57-9
- ³⁴ Ripley DP, Saha A, Teis A, Uddin A, Bijsterveld P, Kidambi A, McDiarmid AK, Sivananthan M, Plein S, Pennell DJ, Greenwood JP. The distribution and prognosis of anomalous coronary arteries identified by cardiovascular magnetic resonance: 15 year experience from two tertiary centres. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014 May 20; 16:34
- ³⁵ Rajiah P, Setser RM, Desai MY, Flamm SD, Arruda JL. Utility of free-breathing, whole-heart, three-dimensional magnetic resonance imaging in the assessment of coronary anatomy for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2011 Apr; 32(4):418-25
- ³⁶ Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008 Dec 2; 52(23): e143-263.
- ³⁷ Shriki JE, Shinbane JS, Rashid MA, Hindoyan A, Withey JG, DeFrance A, Cunningham M, Oliveira GR, Warren BH, Wilcox A. Identifying, Characterizing, and Classifying Congenital Anomalies of the Coronary Arteries. *RadioGraphics* 2012; 32:453–468
- ³⁸ Agatston AS, Janowitz WR, Hildner FJ, Zusmer NR, Viamonte M Jr, Detrano R. Quantification of coronary artery calcium using ultrafast computed tomography. *J Am Coll Cardiol*. 1990 Mar 15; 15(4): 827-32
- ³⁹ Sun Z, Choo GH, NG KH . Coronary CT angiography: current status and continuing challenges . *The British Journal of Radiology*. 2012; 85: 495–510
- ⁴⁰ Achenbach S, Giesler T, Ropers D, Ulzheimer S, Derlien H, Schulte C, Wenkel E, Moshage W, Bautz W, Daniel WG, Kalender WA, Baum U. Detection of coronary artery stenoses by contrast-enhanced, retrospectively electrocardiographically-gated multislice computed tomography. *Circulation* 2001; 103:2535–8
-

-
- ⁴¹ Raff GL, Gallagher MJ, O'Neill WW, Goldstein JA. Diagnostic accuracy of non-invasive coronary angiography using 64-slice spiral computed tomography. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46:552–7
- ⁴² Wintersperger BJ, Nikolaou K, von Ziegler F, Johnson T, Rist C, Leber A, Flohr T, Knez A, Reiser MF, Becker CR. Image quality, motion artifacts, and reconstruction timing of 64-slice coronary computed tomography angiography with 0.33-second rotation speed. *Invest Radiol* 2006; 41:436–42
- ⁴³ Brodoefel H, Burgstahler C, Tsiflikas I, Reimann A, Schroeder S, Claussen CD, Heuschmid M, Kopp AF. Dual-source CT: effect of heart rate, heart rate variability, and calcification on image quality and diagnostic accuracy. *Radiology* 2008; 247:346–55
- ⁴⁴ Mizuno N, Funabashi N, Imada M, Tsunoo T, Endo M, Komuro I. Utility of 256-slice cone beam tomography for real four-dimensional volumetric analysis without electrocardiogram gated acquisition. *Int J Cardiol* 2007; 120: 262–7
- ⁴⁵ Dewey M, Zimmermann E, Deissenrieder F, Laule M, Dübel HP, Schlattmann P, Knebel F, Rutsch W, Hamm B. Noninvasive coronary angiography by 320-row computed tomography with lower radiation exposure and maintained diagnostic accuracy: comparison of results with cardiac catheterization in a head-to-head pilot investigation. *Circulation* 2009; 120:867–75
- ⁴⁶ Schmitt R, Froehner S, Brunn J, Wagner M, Brunner H, Cherevatyy O, Gietzen F, Christopoulos G, Kerber S, Fellner F. Congenital anomalies of the coronary arteries: Imaging with contrast-enhanced multidetector computed tomography. *Eur Radiol* 2005; 15(6): 1110-1121
- ⁴⁷ Sato Y, Inoue F, Matsumoto N, et al. Detection of anomalous origins of the coronary artery by means of multislice computed tomography. *Circ J* 2005; 69(3): 320-324
- ⁴⁸ Uebleis C, Groebner M, von Ziegler F, Becker A, Rischpler C, Tegtmeyer R, Becker C, Lehner S, Haug AR, Cumming P, Bartenstein P, Franz WM, Hacker M. Combined anatomical and functional imaging using coronary CT angiography and myocardial perfusion SPECT in symptomatic adults with abnormal origin of a coronary artery. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2012; 28(7): 1763-74
- ⁴⁹ Osaki M, McCrindle BW, Van Arsdell G, Dipchand AI. Anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus of Valsalva with an interarterial course: clinical profile and approach to management in the pediatric population. *Pediatr Cardiol*. 2008; 29(1): 24-30

-
- ⁵⁰ Gräni C, Benz DC, Schmied C, Vontobel J, Mikulicic F, Possner M, Clerc OF, Stehli J, Fuchs TA, Pazhenkottal AP, Gaemperli O, Buechel RR, Kaufmann PA . Hybrid CCTA/SPECT myocardial perfusion imaging findings in patients with anomalous origin of coronary arteries from the opposite sinus and suspected concomitant coronary artery disease. *J Nucl Cardiol*. 2017; 24(1): 226-234
- ⁵¹ Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary Artery Anomalies in 126,595 Patients Undergoing Coronary Arteriography. *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis*; 1990; 21:28-40
- ⁵² Fujimoto S, Kondo T, Orihara T, Sugiyama J, Kondo M, Kodama T, Fukazawa H, Nagaoka H, Oida A, Yamazaki J, Takase S.. Prevalence of anomalous origin of coronary artery detected by multi-detector computed tomography at one center. *Journal of Cardiology* 2011; 57: 69-76
- ⁵³ Virmani R, Burke AP, Farb A. The pathology of sudden cardiac death in athletes. In: Williams RA, editor. *The athlete and heart disease: diagnosis, evaluation and management*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p. 249-72
- ⁵⁴ Opolski MP, Pregowski J, Kruk M, Witkowski A, Kwiecinska S, Lubienska E, Demkow M, Hryniewiecki T, Michalek P, Ruzyllo W, Kepka C. Prevalence and Characteristics of Coronary Anomalies Originating from the Opposite Sinus of Valsalva in 8,522 Patients Referred for Coronary Computed Tomography Angiography. *Am J Cardiol* 2013; 111: 1361-1367
- ⁵⁵ Fujimoto S , Kondo T , Orihara T , Sugiyama J, Kondo M , Kodama T , Fukazawa H, Nagaoka H, Oida A, Yamazaki J, Takase S . Prevalence of anomalous origin of coronary artery detected by multi-detector computed tomography at one center. *Journal of Cardiology* 2011; 57: 69-76
- ⁵⁶ Nasis A, Machado C, Cameron JD, Troupis JM, Meredith IT, Seneviratne SK.. Anatomic characteristics and outcome of adults with coronary arteries arising from an anomalous location detected with coronary computed tomography angiography. *The international Journal of cardiovascular Imaging*. 2015; 35: 181
- ⁵⁷ Namgung J and Kim JA. The prevalence of coronary anomalies in a single center of Korea: origination, course, and termination anomalies of aberrant coronary arteries detected by ECG-gated cardiac MDCT. *BMC Cardiovascular Disorders* 2014; 14:48

-
- ⁵⁸ Graidis C, Dimitriadis D, Karasavvidis V, Dimitriadis G, Argyropoulou E, Economou F, Dadoush George, Antoniou A, Karakostas G. Prevalence and characteristics of coronary artery anomalies in an adult population undergoing multidetector-row computed tomography for the evaluation of coronary artery disease. *BMC Cardiovascular Disorders* 2015; 15:112
- ⁵⁹ Liberthson RR. Management Implications for Anomalous Aortic origin of coronary Arteries. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2015; 8: 1250
- ⁶⁰ Mumtaz MA, Lorber RE, Arruda J, Pettersson GB, Mavroudis C. Surgery for anomalous aortic origin of the coronary artery. *Ann Thorac Surg*. 2011 Mar; 91(3): 811-4
- ⁶¹ Gulati R, Reddy VM, Culbertson C, Helton G, Suleman S, Reinhartz O, Silverman N, Hanley FL. Management of coronary artery arising from the wrong coronary sinus, using standard and novel approaches. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007; 134(5): 1171-8
- ⁶² Mainwaring RD, Murphy DJ, Rogers IS, Chan FP, Petrossian E, Palmon M, Hanley FL. Surgical Repair of 115 Patients With Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery From a Single Institution. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2016; 7(3): 353-9
- ⁶³ Mavroudis C, Mavroudis CD, Jacobs JP. Repair techniques for anomalous aortic origins of the coronary arteries. *Cardiol Young*. 2015 Dec; 25(8): 1546-60
- ⁶⁴ Poynter JA, Bondarenko I, Austin EH, DeCampi WM, Jacobs JP5, Ziemer G, Kirshbom PM, Tchervenkov CI, Karamlou T, Blackstone EH,, Gaynor JW, Mery CM, Pearl JM, Brothers JA, Caldarone CA, Williams WG, Jacobs ML, Mavroudis C; Repair of anomalous aortic origin of a coronary artery in 113 patients: a Congenital Heart Surgeons' Society report. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2014 Oct;5(4):507-14
- ⁶⁵ Angelini P, Uribe C, Monge J, Tobis JM, Elayda MA, Willerson JT. Origin of the right coronary artery from the opposite sinus of Valsalva in adults: characterization by intravascular ultrasonography at baseline and after stent angioplasty. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015 Aug; 86(2):199-208
- ⁶⁶ Van Hare GF, Ackerman MJ, Evangelista JA, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Shafer KM, Warnes CA, Washington RL. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 2015 Dec 1; 66(21): 2372-84

-
- ⁶⁷ Jacobs JP, Pasquali SK et al. Linking the congenital heart surgery databases of the Society of Thoracic Surgeons and the Congenital Heart Surgeons' Society: part 2--lessons learned and implications. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2014;5(2): 272-82
- ⁶⁸ Brothers JA, Gaynor JW, Jacobs JP, Poynter JA, Jacobs ML. The Congenital Heart Surgeons' Society Registry of Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery: an update. *Cardiol Young*. 2015; 25(8): 1567-71
- ⁶⁹ Aubry P, Halna Du Fretay X, Dupouy P et al (ANOCOR investigators). Isolated proximal anomalous connections of the coronary arteries: A prospective observational cohort study of more than 450 patients (ANOCOR study). *Arch Cardiovasc Dis* 2014; 107:501
- ⁷⁰ Mitka M. US registry for sudden death in the young launched by the NIH and CDC. *JAMA*. 2013 Dec 18;310(23):2495.
- ⁷¹ Bongartz G, Golding SJ, Jurik AG. Factor conversion DLP. 2004 CT Quality Criteria, European Commission. Available at www.msct.info/CT_Quality_Criteria.htm. Accessed August 20, 2011
- ⁷² Shiriki et al. Identifying, Characterizing, and Classifying Congenital Anomalies of the Coronary Arteries. *RadioGraphics* 2012; 32:453–468
- ⁷³ Cossor W, Addetia K, Balkhy HH, Spencer KT, Patel AR. Unroofed coronary sinus atrial septal defect: a multi-modality imaging approach. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2015;16 (11): 1263
- ⁷⁴ Lee HS, Cho JS, Youn HJ. Multidetector computed tomographic findings of an unroofed coronary sinus. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2012 Aug;13(8):714
- ⁷⁵ Maron B , Doerer J, Haas T, Tierney M Mueller F . Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation*. 2009 Mar 3;119(8):1085-92
- ⁷⁶ Jo Y, Uranaka Y, Iwaki H, Matsumoto J, Koura T, Negishi K. Sudden cardiac arrest associated with anomalous origin of the right coronary artery from the left main coronary artery. *Tex Heart Inst J* 2011;38: 539-543
- ⁷⁷ Angelini P. Coronary artery anomalies, current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J* 2002;29:271- 278

-
- ⁷⁸ Taylor AJ, Byers JP, Cheitlin MD, Virmani R. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: "high-risk" abnormalities in the initial coronary artery course and heterogeneous clinical outcomes. *Am Heart J.* 1997 Apr;133(4):428-35
- ⁷⁹ Roberts WC, Siegel RJ, Zipes DP. Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: analysis of 10 necropsy patients. *Am J Cardiol* 1982;49:863- 868
- ⁸⁰ Cheezum MK, Liberhson RR, Shah NR, Villines TC, O’Gara PT, Landzberg MJ, Blankstein R. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery From the Inappropriate Sinus of Valsalva. *J Am Coll Cardiol.* 2017 Mar 28;69(12):1592-1608
- ⁸¹ Angelini P, Vidovich MI, Lawless CE, Elayda MA, Lopez JA, Wolf D, Willerson JT. Preventing sudden cardiac death in athletes: in search of evidence-based, cost effective screening. *Tex Heart Inst J.* 2013;40:148–155
- ⁸² Brothers et al. Anomalous left coronary artery origin from the opposite sinus of Valsalva: evidence of intermittent ischemia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010 Aug;140(2)
- ⁸³ Logstrup BB, Buhl J, Nielsen AD, Smerup MH, Norgaard BL, Kristensen LD. Which exercise test to use for chest pain from an anomalous coronary artery. *Congenit Heart Dis.* 2014 Jan-Feb;9(1):E6-E10
- ⁸⁴ Angelini P, Flamm SD. Newer concepts for imaging anomalous aortic origin of the coronary arteries in adults. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007 Jun 1;69(7):942-54
- ⁸⁵ Fedak PWM, Verma S, David TE, et al. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation.* 2002; 106: 900–904
- ⁸⁶ Doty DB. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery associated with bicuspid aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001
- ⁸⁷ Rashid A, Saucedo JF, Hennebry TA. Association of single coronary artery and congenital bicuspid aortic valve with review of literature. *J Interv Cardiol.* 2005 Oct;18(5):389-91
- ⁸⁸ Vaishnava P, Pyo R, Filsoufi F, Sharma S. Compression of an anomalous left circumflex artery after aortic and mitral valve replacement. *Ann Thorac Surg.* 2011 Nov;92(5):1887-9

-
- ⁸⁹ Acosta-Vélez JG, García del Blanco B, Guindo J, Montiel Serrano J3, Cuellar Calabria H, Martí Aguasca G, Gonzalez-Alujas T, Durán I, Tornos P. Acute Artery Occlusion During Transcatheter Aortic Valve Replacement in a Patient With an Anomalous Origin of the Circumflex Artery. *JACC: Cardiovascular Interventions*. 2014 Nov; 7 (11): 1324-1325
- ⁹⁰ López Castillo M, Martín Reyes R, Palfy J, Franco JA, Piñero A, Navarro F, Tomás M, Aldámiz G, Farré J Successful Treatment of Compression of an Anomalous Circumflex Artery After Aortic Valve Replacement With Percutaneous Coronary Intervention. *JACC Cardiovasc Interv*. 2016 Aug 8;9(15):1629-30
- ⁹¹ Liebrich M, Tzanavaros I, Scheid M, Voth W, Doll KN, Hemmer WB. Aortic valve/root procedures in patients with an anomalous left circumflex coronary artery and a bicuspid aortic valve: anatomical and technical implications. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2015 Jul;21(1):114-6
- ⁹² Yokoyama S, Takagi K, Mori R, Aoyagi S. Aortic valve replacement in patients with an anomalous left circumflex artery: technical considerations.*J Card Surg*. 2012 Mar;27(2):174-7
- ⁹³ Christoph Gräni, Ronny R. Buechel, Philipp A. Kaufmann, Raymond Y. Kwong Multimodality Imaging in Individuals With Anomalous Coronary Arteries. *JACC Imaging*. 2017. Apr; 10 (4): 121
- ⁹⁴ Hainline B, Drezner J, Baggish A, Harmon KG, Emery MS, Myerburg RJ, Sanchez E, Molossi S, Parsons JT, Thompson PD. Interassociation consensus statement on cardiovascular care of college student-athletes. *Br J Sports Med*. 2017 Jan;51(2):74-85
- ⁹⁵ Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task Force 8: classification of sports. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:1364 –1367
- ⁹⁶ Cheitlin MD. Coronary anomalies as a cause of sudden death in the athlete. In: Estes NAM, Salem DN, Wang JJP, eds. *Sudden Cardiac Death in the Athlete*. Armonk NY: Futura Publishing Co; 1998
- ⁹⁷ Corrado D, Basso C et al . Pre-Participation Screening of Young Competitive Athletes for Prevention of Sudden Cardiac Death. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:1981–9